PARALYSIE DU NERF FACIAL. PATHOLOGIE

RAYMOND GARCIN *

De toutes les paralysies des nerfs périphériques, la paralysie du facial est une des plus fréquentes. Cette vulnérabilité de la VIIe paire lui vient de cette particularité anatomique qui la fait traverser de façon compliquée un massif osseux où elle se trouve engainée dans un canal inextensible, canal qui se trouve en étroit rapport avec l'oreille interne, l'oreille moyenne et la mastoïde. De sorte qu'en plus des causes générales infectieuses ou toxiques qui menacent les autres nerfs, le nerf facial se trouvera exposé aux fractures du rocher qui l'abrite, aux inflammations de l'oreille et de ses dépendances qui l'entourent et, parfois aussi, aux instruments du chirurgien qui le côtoie toujours avec appréhension dans les interventions sur l'oreille tout particulièrement. De plus, au premier coude de son trajet intrapétrueux, il est accolé à un ganglion (dépendant du nerf de Wrisberg, qui fait route avec lui) homologue d'un ganglion spinal et exposé aux atteintes du virus zostérien et dont l'inflammation l'atteindra sûrement.

En présence d'une paralysie faciale alors même que l'on aura éliminé traumatismes du crâne, offense directe du nerf dans la région parotidienne, affections de l'oreille, zona, infections, intoxications ou toxi-infections connues ou anonymes, tumeurs du nerf et malformations congénitales, il restera en clinique quotidienne tout un groupe de P.F.p. spontanées, unilatérales dont la cause nous échappe et pour lesquelles les épithètes de P.F.p. "a frigore" ou de paralysie rhumatismale ne font que traduire l'importance attribuée, dans sa genèse, au refroidissement et à l'arthritisme. Ces paralysies spontanées cryptogénétiques ont encore une étiologie bien incertaine. S'agit-il de névrite infectieuse, s'agit-il d'une névrite ischémique? Les deux mécanismes étiopathogéniques ne sont pas d'ailleurs exclusifs. Tout trouble circulatoire intéressant les vasa nervorum, tout processus infectieux, voire même tout mécanisme fluxionnaire allergique, aboutissant au gonflement ou à l'œdème du nerf entraînera la compression précoce

Relatório apresentado ao XIX Congresso Internacional de Oto-Neuro-Oftalmologia, reunido em São Paulo em 11-17 de junho de 1954, subordinado ao 2º tema oficial: *Fisiopatologia do nervo facial*.

* Professeur de Pathologie Générale à la Faculté de Médecine de Paris.

du nerf enserré dans l'aqueduc de Fallope. Même si l'ischémie n'est pas la cause première elle pourra, du fait de l'œdème et de la compression dans l'aqueduc, intervenir dans les mécanismes lésionnels seconds.

La P.F.p. est toujours une affection sérieuse surtout chez la femme parce qu'elle entraîne une disgrâce esthétique immédiate dont on ne peut prévoir les lendemains. Certes, la grande majorité des cas guérit en quelques mois, mais certains malades imparfaitement guéris voient apparaître une contracture second et éclore des spasmes et des mouvements anormaux associés. Et l'on conçoit l'espoir qu'a fait naître, après les travaux de Ballance et Duel, la possibilité d'une récupération motrice meilleure par la décompression chirurgicale du nerf. La somme est importante des recherches poursuivies dans cette voie. Ces décompressions nous ont permis, en outre, de saisir sur le vivant l'aspect du nerf facial dans les paralysies spontanées cryptogénétiques, ajoutant des faits suggestifs aux rares documents anatomiques actuellement en notre possession.

L'avènement de l'électromiographie enfin, en permettant de déceler les tout débuts de la régénération, est venue apporter des renseignements fondamentaux sur l'apparition, la surveillance et l'évolution de la récupération motrice dans les différentes formes de P.F.p.

HISTORIQUE

La paralysie d'une moitié de la face et les déformations qui s'ensuivent n'avaient certes pas échappé aux anciens et Souques a retrouvé, dans un passage d'Aretée de Cappadoce sur le "spasme cynique", une description d'un hémispasme de la face consécutif à une P.F. où les vestiges paralytiques sont clairement consignés.

Si, en l'absence de notions anatomiques et physiologiques précises sur l'innervation de la face, on ne possède pendant longtemps que des notions pauvres et imprécises sur la P.F.p., les artistes ont admirablement vu la "distorsio oris" et, vers 1465, le sculpteur Nicolas Gerhaert, de Leyde, modèle avec une rare vérité le buste d'un vieillard — ce buste est conservé au Musée de l'Oeuvre Notre-Dame à Strasbourg — atteint de paralysie faciale.

L'étude scientifique du nerf facial ne commence qu'en 1825 avec Charles Bell qui établit que le nerf facial est le nerf moteur de la face, alors que le trijumeau en est le nerf sensitif. Charles Bell décrit les symptômes de la P.F.p. qu'on distingue dès lors de la P.F. centrale et c'est Récamier, dit Duchenne, qui aurait mentionné l'intégrité de l'orbiculaire des paupières dans celle-ci.

Bérard en 1835 fait une excellente étude de la P.F.p.; le froid apparaît comme la cause étiologique dominante et agirait en produisant un étranglement du nerf dans son canal osseux; c'est la paralysie "rhumatismale" selon l'expression du temps. Duchenne de Boulogne étudie les réactions électriques des P.F.p. et décrit la contracture de la face consécutive à l'atteinte de la VIIe paire. Stilling et Vulpian décrivent les noyaux d'origine du facial. Erb et Eulenburg étudient les réactions électriques et décrivent l'ensemble des signes qui constituent la réaction de dégénérescence.

Deleuau et Roche soutiennent, dès 1857, que les lésions légères de l'oreille peuvent être responsables de P.F.p. en apparence essentielles. Ainsi le refroidissement, les affections de l'oreille, voire les émotions vives et subites (Charles Bell,

Bellingeri, Trousseau) paraissent génératrices de certaines P.F.p. On note déjà le rôle de certaines tuméfactions parotidiennes fébriles dans leur déterminisme. En 1882, Letulle signale une P.F.p. du même côté qu'un zona ophtalmique. En 1884, Rose décrit la P.F.p. du tétanos céphalique. Peu après, Roulland étudie les P.F. chez le nouveau-né et Testaz étudie les P.F. douloureuses. Despaigne en 1888 rapporte déjà 15 observations de P.F.p. au cours du zona. L'atteinte du facial est notée par Despaigne au cours de certaines polynévrites et Bernhardt parle déjà de paralysies infectieuses d'origine mal déterminée. Hensch et Stephan étudient les P.F. congénitales. Klippel et Aynaud font une étude d'ensemble des P.F. zostériennes.

Avec Ramsay Hunt, dès 1907, l'étude des P.F.p. au cours des zonas de la face va être l'origine d'un vaste mouvement physiologique relatif aux fonctions du nerf facial, jusqu'alors considéré comme un nerf moteur auquel l'intermédiaire de Wrisberg apportait des fibres sensorielles gustatives pour les 2/3 antérieurs de la langue et des filets sécrétoires et vaso-moteurs pour la glande sous-maxillaire et les glandes sub-linguales; du ganglion géniculé partent des fibres vaso-motrices et sécrétoires qui suivent le grand nerf pétreux superficiel et vont régir la sécrétion de la glande lacrymale. L'originalité de la conception de Ramsay Hunt consiste à reconnaître dans le facial un système sensitif, jusque là négligé, dont les filets vont les uns au tympan et à une zone cutanée de l'oreille, dont les autres iront par le grand nerf pétreux superficiel innerver le palais postérieur, d'autres iront sur les 2/3 antérieurs de la langue; enfin il existerait des fibres de la sensibilité profonde de la face qui, prenant leur origine dans les cellules du ganglion géniculé, passeraient avec les branches motrices périphériques du nerf à la musculature faciale. La P.F.p. accompagnant les zonas de la face serait particulièrement le fait des zonas du ganglion géniculé dont l'inflammation se propage au nerf. Cette théorie eut un grand retentissement et le syndrome géniculé de Ramsay Hunt représente indiscutablement une acquisition clinique féconde mais, comme nous le verrons, la preuve n'est pas faite jusqu'à présent que la P.F. dans les zonas soit sous la dépendance d'une indispensable atteinte du ganglion géniculé.

Plus près de nous, l'atteinte du nerf facial a été étudiée dans nombre de maladies infectieuses du névraxe (poliomyélites, encéphalites) et notée dans un grand nombre de maladies infectieuses variées (syphilis, lèpre), d'intoxications diverses, dans l'hypertension artérielle, dans les maladies du sang, dans les maladies du système réticulo-endothélial comme dans la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, dans le syndrome de Heerfordt, mais alors que s'enrichissaient ces chapitres étiologiques, et le syndrome décrit par Melkersson n'est pas un des moins suggestifs, le mystère persiste quant à l'étiologie de la P.F.p. cryptogénétique, les uns penchant pour la névrite infectieuse déjà proclamée depuis longtemps, les autres en faisant le résultat d'un trouble vaso-moteur, supposé par Worms, affirmé par Audibert et ses collaborateurs, frappant, en particulier pour Kettel, le territoire de l'artère stylo-mastoidienne qui irrigue la portion verticale du nerf. Et le rôle d'une otite latente dans la genèse de la P.F.p. s'est trouvé peu à peu délaissé.

La période contemporaine a été marquée par l'étude des indications de la décompression chirurgicale du nerf dans l'aqueduc de Fallope (Kettel, Cawthorne, Sullivan) inspirée des travaux de Ballance et Duel, méthode logique mais qui n'a pas encore rencontré l'agrément général étant donné la difficulté jusqu'ici de prévoir les cas qui ne guérissent pas spontanément, et cela malgré le secours des méthodes modernes d'électrodiagnostic, au premier rang desquelles figure l'électromyographie depuis le travail de Weddell.

Les rapports de Sargnon et Bertein en 1928, de Bloch, Bourgeois, Aboulker et Lefebvre en 1950 ont approfondi l'étude des P.F. otologiques. Lathrop a étudié les P.F. traumatiques, par blessures de guerre en particulier. Nous noterons chemin faisant la part prise par les otologistes, les neurologistes et les ophtal-

mologistes dans l'enrichissement de nos connaissances sur la pathologie du nerf facial. La physiologie en a bénéficié dans une large mesure.

SEMEIOLOGIE

L'asymétrie des traits du visage (fig. 1) et l'impossibilité de fermer l'œil du côté malade (fig. 2) sont les deux signes les plus expressifs de la P.F.p. De plus, dans tous les mouvements variés de la mimique (volontaire, émotive ou automatico-réflexe), le côté paralysé garde l'impassibilité d'un masque.

Fig. 1 — Asymétrie des traits du visage.
Paralysie faciale périphérique droite récente.

À première vue (fig. 1) on est d'abord frappé par l'asymétrie du visage: les traits sont déviés vers le côté sain. Du côté malade, la commissure labiale est abaissée, le sillon naso-génien moins profond est plus oblique en dehors, l'aile du nez aplatie est plus rapprochée de la cloison, l'œil est plus largement ouvert, le sourcil est flasque. Si on demande au malade de montrer les dents ou simplement d'ouvrir la bouche, on accentue l'asymétrie; la bouche prend une forme ovalaire à grosse extrémité dirigée vers le côté sain; de ce côté seulement la lèvre inférieure éversée découvre les dents. Si on demande au malade d'ouvrir la bouche et de rapprocher le menton du sternum en même temps que l'on s'y oppose, ou encore, bouche fermée, d'abaisser la lèvre inférieure (Gowers), on met sous tension le peaucier du côté sain (fig. 3) qui contraste avec l'absence de contraction du peaucier du côté malade (signe du peaucier de Babinski). La langue tirée hors de la bouche est déviée du côté sain, le plus souvent passivement par attraction de la commissure malade vers le côté sain, mais la déviation vraie du côté sain est possible par paralysie du stylo-glosse et du glosso-staphylin innervés par le rameau lingual du facial (Brétéché, Noica).

Fig. 2 — Paralysie faciale périphérique gauche de date récente: à gauche, signe de Charles Bell; à droite, signe de Negro.

Les lèvres ne s'arrondissent pas dans la moue, elles ne font saillie que du côté sain. Il en est de même quand le malade veut siffler ou souffler. Les voyelles O et U, les consonnes labiales B F M P V sont difficilement prononcées.

Fig. 3 — Paralysie faciale périphérique gauche de date récente: signe du peaucier. En demandant au malade d'attirer vers le bas les commissures labiales en éversant la lèvre inférieure, le peaucier droit du côté sain est seul visible.

L'impossibilité de l'occlusion volontaire des paupières du côté malade est le signe cardinal de la P.F.p. Au repos, l'œil est plus largement ou-

vert par prédominance d'action du releveur non contrebalancé par l'orbiculaire. Du fait de l'éversion des points lacrymaux (paralysie du muscle de Horner), les larmes s'écoulent sur la joue. L'absence de clignement automatique peut-être cause d'irritation de la conjonctive.

Lorsqu'on demande au malade de fermer les yeux, les paupières du côté malade restent écartées et l'œil se porte en haut et en dehors sous la paupière supérieure (phénomène de Charles Bell [fig. 2]); il s'agit d'un mouvement associé synergique, essentiellement physiologique mais qui devient ici plus facile à observer du fait de la lagophtalmie, et qui devient d'autant plus manifeste que l'impulsion volontaire arrivant au muscle petit oblique (qui porte l'œil en haut et en dehors) se trouve considérablement renforcée. L'œil peut aussi, plus rarement, se porter en haut et en dedans, ou en haut directement, comme cella se voit également chez les individus normaux lorsqu'ils ferment les paupières énergiquement (Grisoni). Il y a sûrement des synergies physiologiques entre le III et le VII paires: en regardant en l'air, on plisse habituellement le front.

Fig. 4 — Signe des cils traduisant une paralysie faciale périphérique fruste du côté droit.

Weinstein et Bender (1943) ont montré que le phénomène de Bell peut-être reproduit expérimentalement chez le signe par électrisation du faisceau central de la calotte (central tegmentum fasciculus) alors que ni la stimulation du facial ou de son noyau, ni de l'oculo-moteur, ni l'excitation des zones corticales qui produisent l'occlusion des yeux ne peuvent le produire.

L'impossibilité de l'occlusion de l'œil n'est pas aussi complète dans le sommeil qu'à l'état de veille ce qui paraît tenir au relâchement du tonus du releveur dans le sommeil (Vaschide et Vurpas).

Quand le malade est invité à regarder en haut, l'œil du côté paralysé s'élève davantage que l'œil sain (signe de Negro [fig. 2]). Si l'on invite le malade à regarder en bas, les globes oculaires s'abaissent ainsi que les paupières supérieures; si on ordonne alors au malade de fermer fortement les yeux, du côté sain l'œil se ferme énergiquement tandis que la paupière supérieure du côté paralysé s'élève découvrant le globe oculaire qu'elle masquait presque complètement auparavant. Ce relèvement paradoxal de la paupière supérieure a été décrit par Dupuy-Dutemps et Cestan.

Troubles de la sensibilité — La sensibilité est normale sur les téguments de la face et au niveau des muqueuses. Par contre, il peut exister des troubles du goût sur les 2/3 antérieurs de la langue du côté paralysé; pour les classiques cette perte de la sensibilité gustative ne s'observerait que dans les lésions qui frappent le nerf facial dans son trajet intrapétreux entre le ganglion géniculé et la corde du tympan. Mais pour J. R. Pierre toute lésion plus haute que l'origine de la corde du tympan donne une aguesie dans les 2/3 antérieurs de la langue, que la lésion siège en deçà ou au-delà du ganglion géniculé. Pour révéler cette aguesie, Roasenda a proposé l'excitation électrique anodique des premières vertèbres cervicales en remontant le long de la colonne vertébrale: alors que du côté sain cette excitation donne une sensation gustative métallico-salée sur les 2/3 antérieurs de la langue, celle-ci ferait défaut du côté paralysé.

J. R. Pierre a noté également une hypoesthésie thermique sur les 2/3 antérieurs de la langue, ce qui confirmerait que la corde du tympan participe à la sensibilité générale dans ce territoire. L'hypoesthésie de la conque constatée dans les P.F.p. zostériennes, et d'ailleurs discrète, ne s'observerait que très rarement dans les P.F.p. vulgaires (7 fois sur 50). Encore plus rare serait l'hypoesthésie dans la région tonsillaire.

Une hyperacousie douloureuse ("phonophobie" de Tschiasny) par paralysie du muscle de l'étrier pourrait s'observer dans les lésions hautes du facial, au-dessus de l'émergence du nerf du muscle de l'étrier, dans le canal de Fallope (Roux, Landouzy). En contractant énergiquement les orbiculaires des paupières on entend à l'état normal un bruit sourd (Lucas) qui ferait défaut du côté paralysé en pareils cas (Tschiasny).

Troubles des réflexes — Du côté paralysé les réflexes d'occlusion des paupières sont abolis: réflexe de Mac Carthy, réflexe naso-palpébral de Guillain, réflexe de clignement à la menace, réflexe optico-palpébral ou réflexe d'éblouissement, réflexe cornéen.

L'abolition du réflexe palmo-mentonnier (Radovici) du côté malade avec persistance du côté sain indique une P.F.p. Enfin, le chatouillement des narines, le pincement douloureux des téguments de la face, la compression en arrière de la branche montante du maxillaire ne provoquent pas de réactions motrices du côté malade.

Troubles vaso-moteurs et sécrétoires — La vaso-dilatation réflexe (hyperémie de la face, injection de la conjonctive, larmolement) provoquée par l'introduction d'un tampon d'ouate dans le méat inférieur des narines ne se produit pas du côté atteint de P.F.p. (réflexe naso-facial sympathique de Miraillié et Weill).

La sécrétion lacrymale paraît assurée par l'intermédiaire du nerf de Wrisberg; les fibres excito-sécrétoires passeraient par le nerf grand pétreux superficiel, le nerf vidien, le ganglion sphéno-palatin et le rameau orbitaire du maxillaire supérieur qui va s'anastomoser en arcade avec le nerf lacrymal venu de l'ophtalmique. Pour Goldzieher la diminution de la sécrétion lacrymale du côté paralysé s'observerait dans les lésions du nerf au-dessus du ganglion géniculé. Pour Tschiasny, l'absence de larmes du côté paralysé indique une lésion transgéniculée ou supragéniculée.

La diminution de la sécrétion salivaire du côté paralysé est beaucoup moins fréquente qu'on ne le croit et Pierre ne l'a observée que chez deux malades sur 35 atteints de P.F.p. Les filets sécrétoires des glandes sous-maxillaires et sublinguales arrivant par la corde du tympan, une lésion du facial au-dessous de l'émergence de celle-ci, ne s'accompagne pas de diminution de la sécrétion salivaire.

La sueur spontanée est sensiblement égale des deux côtés et l'épreuve de la pilocarpine de Strauss ne donnerait que des résultats tout à fait incertains et tout au plus une petite diminution quantitative dans le domaine du facial supérieur, d'après J. R. Pierre, pour qui le facial tiendrait une place insignifiante dans le système sympathique céphalique.

Tout à fait exceptionnellement on a pu noter, du côté de la paralysie, une rougeur légère, une hyperthermie locale et une bouffissure pseudo-œdémateuse de la joue; Josserand qui en rapportait un cas en 1894 (incriminant d'ailleurs une paralysie des vaso-constricteurs de la VII^e paire) s'étonnait à bon droit de la rareté de ces faits. Il est loisible de rapprocher ces anciennes constatations du syndrome de Melkerson que nous verrons plus loin où, avec la P.F., l'œdème de la face tient le devant de la scène.

Formes frustes — Dans les cas légers un certain nombre de manœuvres ont été décrites pour révéler la faiblesse de l'orbiculaire des paupières du côté atteint: si on demande au malade de fermer les yeux tout en dirigeant et maintenant son regard en haut, l'occlusion est retardée ou demeure incomplète, ou ne tient pas du côté de la parésie (signe du plafonnement, Froment); en faisant des clignements rapides l'œil du côté malade s'ouvre plus vite et plus complètement que son congénère et demeure plus ouvert (Collet); en faisant fermer énergiquement des yeux, les cils du côté malade dépassent le bord libre de la paupière davantage que du côté sain (fig. 4); si on essaie de relever avec les pouces les paupières supérieures au cours de cette occlusion énergique des yeux, la paupière du côté malade résiste moins que celle du côté sain; si on tire en même temps avec le pouce les téguments de la tempe en arrière et qu'on essaie de relever avec un doigt la paupière supérieure de l'œil fermé avec force, les vibrations senties par

le doigt de l'observateur du côté malade sont moins vigoureuses, moins fréquentes, moins amples qu'à l'état normal (Wartenberg).

Barré a noté que les tissus mous entre la région sourcillière et la paupière supérieure forment un pli qui descend plus bas, recouvrant davantage la paupière supérieure, du côté paralysé.

Troubles des réactions électriques — Duchenne de Boulogne et Erb ont montré l'intérêt des réactions électriques dans l'étude des P.F.p. Erb classait, selon les réponses, les P.F.p.: en formes légères, où il n'existe aucune modification des réactions électriques; en formes moyennes avec R.D. partielle; en formes graves où la R.D. était totale. Si on ne discute pas la signification diagnostique du schéma en tant que témoin d'une affection du neurone périphérique, on a appris d'une part que la R.D. demande trois semaines pour pouvoir être affirmée de façon sûre et, d'autre part, qu'il convenait de faire des réserves sur sa valeur pronostique.

La chronaximétrie allait apporter quelques précisions en permettant de distinguer la dégénérescence globale (homogénéité des chronaxies augmentées sur tous les muscles de la face) et la dégénérescence partielle (hétérogénéité des chronaxies augmentées sur un même groupe de muscles).

Avec l'électromyographie, et depuis le travail de Weddell, des données nouvelles du plus haut intérêt allaient être apportées. Rappelons qu'un nerf en voie de dégénérescence fait apparaître, vers la fin de la 2e. semaine, à l'E.M.G. des fibrillations et que les premiers signes E.M.G. de la régénération — précédant souvent de loin les premiers signes cliniques de récupération motrice — sont la réapparition de potentiels d'unité motrice à l'effort. On devine le parti qu'on peut dès lors tirer de l'E.M.G. conjugué avec l'électrodiagnostic de stimulation. La nécessité de tests sûrs permettant de distinguer les cas à confier au chirurgien, autrement dit le problème des indications chirurgicales de la P.F.p. — avec l'essor que prenait dans ces dernières années le développement de la décompression chirurgicale du nerf — allait conférer un particulier intérêt aux renseignements fournis par l'électrologiste.

On peut résumer comme suit, selon P. Mathieu, J. Lefebvre et J. Scherrer, l'état actuel de nos connaissances électrologiques:

1. *Paralysie complète correspondant à une dénervation totale* — Au premier et au 2e jour la stimulation électrique du nerf (comme du muscle) est normale, mais à l'E.M.G. l'effort volontaire ne permet pas de déceler de potentiels d'unité motrice. Dans le courant de la première semaine, le nerf devient hypoexcitable ou inexcitable (l'excitation du muscle restant toujours normale); il n'existe toujours pas de potentiels d'unité motrice à l'effort volontaire.

À la fin de la 2e semaine on note l'inexcitabilité du nerf, la lenteur galvanique du muscle (caractères essentiels de la R.D.); la chronaximétrie montre l'élévation homogène des chronaxies sur tout le territoire du facial; l'E.M.G. montre l'apparition de fibrillation; la lenteur de la secousse musculaire au courant galvanique, la présence de fibrillations à l'E.M.G. ne laissent plus guère espérer qu'il s'agit d'une sidération physiologique (neurapraxie) susceptible de guérir en quelques jours.

Parfois la lenteur de la secousse musculaire au courant galvanique et les fibrillations n'apparaissent que dans le courant de la 3^e semaine, c'est donc dire qu'avant la fin de la 3^e semaine l'absence de ces signes ne permet pas de préjuger de la gravité de la lésion. Si ces symptômes se montrent durables, le pronostic est sombre quant à la restitution ad integrum de la motilité faciale.

Réinnervation — Au bout d'un temps de l'ordre de trois mois, souvent plus, rarement moins, on pourra voir réapparaître quelques potentiels d'unité motrice à l'effort dans certains territoires du facial. Cette réapparition est le premier signe électrologique de la régénération, bien en avance sur les premiers signes cliniques de retour de la motilité. On verra peu à peu s'étendre le territoire où l'effort volontaire déclenche des potentiels d'unité motrice.

2. *Paralysie incomplète* — À la fin de la première semaine la stimulation du nerf donne une réponse d'amplitude diminuée, la lenteur de la secousse musculaire apparaîtra en son temps (vers la 3^e semaine) sur quelques fibres d'un même territoire, les chronaxies sont hétérogènes, mais dès le début, la persistance de quelques potentiels d'unité motrice à l'effort montrent que la conduction persiste pour un certain nombre d'unités. Quelques fibrillations à l'E.M.G. dans un territoire limité témoigneront d'une lésion seulement partielle. L'évolution est moins grave dans ces formes.

3. Enfin, comme dans la *forme légère* d'Erb, il est des cas où on trouvera non seulement des réponses normales à la stimulation du nerf, mais la persistance de potentiels d'unité motrice à l'effort et l'absence de fibrillations électriques. Cette dernière forme répond probablement à des lésions passagères d'œdème ou de compression (neurapraxie) dont le pronostic est habituellement très favorable.

EVOLUTION

La paralysie peut guérir, selon son intensité et son degré de gravité, en quelques semaines ou quelques mois, parfois de façon parfaite mais, avec la réapparition de la motilité, on voit trop souvent apparaître la contracture et des mouvements involontaires anormaux dont l'étude a été particulièrement approfondie sous son double aspect clinique et pathogénique (Hitzig, Erb, Benhardt, Meige, Babinski, Huet, A. Thomas, Sicard, Pitres et Abadie, Lamy, Spiller, Howe, Williams, Lambert et Woltman).

La contracture apparaît dès le déclin de la paralysie et supprime puis renverse la déviation. Cette contracture secondaire, dont Duchenne de Boulogne a précisé le mode d'installation, débuté par le buccinateur, gagne les zygomatiques puis l'élévateur de l'aile du nez et de la lèvre supérieure, le carré, le triangulaire des lèvres, la houppe du menton, l'orbiculaire des lèvres, l'orbiculaire des paupières, le frontal, le sourcilier, de triangulaire du nez et le dilatateur de l'aile du nez.

Nous serons brefs sur la description de la contracture faciale post-paralytique. La commissure labiale se relève, le pli géniolabial réapparaît et s'accroît progressivement, la fente palpébrale se rapetisse au lieu d'être largement ouverte, le sourcil reste abaissé et cette nouvelle déformation s'accroît à l'occasion des mouvements et des jeux de physionomie.

À première vue, au stade de contracture, il est souvent difficile de situer avec certitude le côté malade (fig. 5) et on serait tenté parfois de considérer comme anormal le côté sain. Il nous a semblé toutefois que c'est du côté où le sourcil est le plus abaissé qu'on a le plus de chances

Fig. 5 — Paralyse faciale gauche en contracture. La contracture prédomine nettement sur le facial inférieur.

de situer, à la simple inspection, le côté malade (il nous a semblé en effet dans la majorité des cas que la contracture du frontal soit la dernière à apparaître). Il est des cas où la contracture prédominera sur le facial supérieur; ces faits nous ont paru plus rares (fig. 6).

Fig. 6 — Contracture à peu près isolée du facial supérieur quinze ans après une paralysie faciale périphérique du côté droit (eventualité plus rare).

La contracture ne survient que lorsque la motilité volontaire commence à réapparaître. Il est des rares formes de paralysie tronculaire complète et définitive où la contracture n'apparaîtra jamais, la paralysie restera flasque, même 24 ans après son début (fig. 7). Il est à noter que, classiquement, les paralysies nucléaires ne donnent d'ailleurs jamais de contracture.

La contracture n'apparaît donc qu'avec le retour de la motilité volontaire, autrement dit quand le nerf ayant subi le processus de la dégénération commence à se réparer. Tous les auteurs sont d'accord sur ce point qui présente une certaine importance quand il s'agit d'expliquer le mécanisme de cette contracture.

On a pu incriminer un état irritatif du noyau du facial et Gowers se demandait si les efforts incessants pour mouvoir la face n'apportaient pas quelques changements dans le noyau. Ballance crut même voir des lésions dans le noyau correspondant, voire même dans les cellules pyramidales de l'écorce motrice faciale opposé, mais il ne s'agissait que d'artefacts (Fowler). Bernhardt croyait que les altérations histologiques du noyau le faisaient réagir avec une intensité anormale. André Thomas a montré anatomiquement, en 1907, l'existence d'un névrome de régénération sur le facial d'un sujet ayant présenté P.F.p. puis hémispasme et il se demandait si l'hémispasme n'était pas la conséquence de l'irritation par compression produite par le névrome en raison de l'espace restreint qui lui est offert dans l'aqueduc de Fallope. Le fait rapporté par Kettel de la disparition de la contracture immédiatement après l'ouverture du canal de Fallope montre que l'irritation dans le canal peut être génératrice de la contracture.

Si la contracture n'était que le fait d'un processus irritatif, elle devrait cesser avec le temps, comme le dit justement Ford; or en clinique il n'en est pas ainsi. Les rapports qui unissent la contracture aux mouvements associés vont nous offrir une autre explication.

Pour expliquer les mouvements associés synergiques et surtout les synergies paradoxales, Lamy avait, dès 1905, émis l'hypothèse de la restauration vicieuse du nerf lésé, de telle sorte que, par exemple, le nerf de l'orbiculaire va commander au muscle frontal et aux zygomatiques. Sur cette base on peut admettre, avec Spiller et Ford, que du fait que les fibres de régénération ne gagnent pas les muscles auxquels elles étaient destinées mais qu'elles s'éparpillent au hasard sur toute la face, chaque muscle reçoit autant d'impulsions que tous les autres muscles de la face en reçoivent ensemble à l'état normal. Le résultat serait l'augmentation du tonus musculaire, d'où contracture.

Nous citerons la théorie de L. Levi pour qui le facial contenant des fibres sympathiques destinées à maintenir le tonus du sarcoplasme, l'état irritatif de ce système aboutirait à l'hypertonie sarcoplasmatique, et la théorie de Wartenberg pour qui la contracture apparaîtrait comme un phénomène de libération du contrôle, dans le noyau, d'un système moteur nucléaire supérieur.

De tous les nerfs périphériques le nerf facial est le seul, dit-on, dont la paralysie se complique ultérieurement d'une contracture. Est-ce bien exact? Guillaumin et Barré dans la pathologie nerveuse de guerre ont noté que certains nerfs contusionnés, comprimés par un corps étranger osseux ou métallique, ou par des tissus fibreux cicatriciels, réagissent non par un syndrome paralytique mais par un syndrome de contracture et parfois un syndrome mixte et que la contracture peut cesser par la suppression de l'état causal irritatif. Ce qui fait sans doute l'importance et la précocité de la contracture dans la P.F.p. c'est probablement

l'écrasement du nerf turgescant dans l'aqueduc de Fallope inextensible. Dans deux cas de paralysie faciale inférieure par atteinte du nerf à la face à la suite d'interventions chirurgicales variées, nous avons noté la contracture de la branche inférieure du facial en aval du tissu cicatriciel qui agissait sans doute comme facteur irritatif en même temps que paralytique.

Sur ce fond de contracture permanente vont se greffer un certain nombre de contractions spasmodiques, de mouvements involontaires et de contractions syncinétiques qui sont une des complications les plus fâcheuses des P.F.p. Leur étude a été l'objet de travaux nombreux. Nous les analyserons dans leurs divers aspects:

Fig. 7 — Paralysie faciale droite restée flasque de façon définitive. Cliché fait 24 ans après le début de la paralysie faciale. Fracture probable du rocher. Opéré pour arachnoïdite tardive de la fosse postérieure; l'excitation électrique du nerf à son entrée dans le rocher, lors de l'opération, ne donnait pas de réponse.

1) *Les contractions fibrillaires* — Brusques, elles consistent en petites contractions parcellaires ou fasciculaires isolées, erratiques, apparaissant sur plusieurs points à la fois sous forme de palpitations localisées, bien étudiées par Erb et Bernhardt. Pitres et Abadie ont montré que leur apparition était liée au mouvement de clignement physiologique des paupières. Elles se présentent souvent comme un spasme syncinétique. La volonté est sans action sur elles. Elles peuvent réaliser une véritable contracture frémissante de la face.

2) *Les spasmes de la face* — Il s'agit soit de blépharospasme avec élévation rythmée de la commissure labiale, décrite par Dejerine, soit de grandes secousses intermittentes qui animent toute l'hémiface en contracture de la même manière que le courant faradique à intermittence lente et qui sont très proches de l'hémispasme essentiel sauf qu'ils surviennent ici sur un fond de contracture post-paralytique.

Figs. 8 et 9 — Paralysie faciale périphérique droite à la période d'état et trois ans après. En demandant à la malade de fermer les yeux, on note à la période d'état (fig. 8) l'impossibilité d'occlusion des paupières. À droite (fig. 9), la même manœuvre déclenche, en même temps que la fermeture de l'œil du côté atteint, une syncinésie globale: contraction du facial inférieur, du peaucier et déviation de la pointe du nez, ceci trois ans après le début.

Figs. 10 et 11 — Même malade (figs. 8 et 9). On demande à la malade de montrer les dents, à la période d'état (fig. 10). Trois ans après (fig. 11), le même mouvement déclenche la même contracture diffuse dans l'hémiface droite malade. La fente palpébrale se rapetisse, le nez dévie à droite; contracture des muscles du menton.

3) *Les mouvements associés involontaires* — Consistent en ceci que la contraction volontaire ou réflexe d'un groupe de muscles entraîne la contracture involontaire d'une autre série de muscles (figs. 9, 11, 12, 13).

Fig. 12 — La même malade (figs. 8, 9, 10, 11) à la période de contracture (trois ans après le début de la paralysie faciale périphérique droit), lorsqu'on lui demande de siffler. On voit ici la même syncinésie globale et en outre avec netteté la contracture paradoxale des muscles du front en même temps que la contracture de l'orbiculaire palpébral du côté droit malade

Fig. 13 — Paralysie faciale périphérique droite au stade de contracture. Aspect du malade lorsqu'on lui demande de fermer les yeux. On note en même temps la contracture du frontal du côté malade (synergie paradoxale). La syncinésie globale des autres muscles de la face est très nette également.

C'est ainsi que l'ouverture de la bouche ou le fait de montrer les dents entraîne l'occlusion de l'œil (fig. 11); que l'occlusion de l'œil malade entraîne l'élévation involontaire de la commissure labiale (fig. 9); que, faisant siffler le malade, l'œil se ferme du côté atteint (fig. 12). Le cligne-

ment palpébral peut entraîner l'ascension du pavillon de l'oreille (Rendu). La fermeture de l'œil peut même faire contracter le peaucier du côté malade dont la force est pourtant moindre que celle du côté sain (Mlle. Levy).

4) *Les synergies paradoxales* (Babinski) — Ici l'illogisme du mouvement associé est flagrant: le sourcil se relève et le frontal se contracte dans l'occlusion volontaire de l'œil (fig. 13); le peaucier se contracte quand la commissure labiale se porte en haut et en arrière.

On conçoit quelles déformations de la face entraînent de pareils mouvements involontaires.

La pathogénie des ces mouvements associés et, en particulier, des contractions synergiques paradoxales proposée par Lamy (1905) paraît avoir été adopté par la majorité des auteurs: "La seule explication satisfaisante qu'on puisse donner des faits de ce genre, où la contraction synergique s'observe précisément dans les muscles où la contraction volontaire est abolie, me paraît être la suivante, point encore proposée que je sache: la guérison de la P.F. s'est faite au prix d'une restauration vicieuse, anormale, du nerf jadis lésé; de telle sorte que le nerf de l'orbiculaire commande actuellement au muscle frontal et aux zygomatiques. La nature aurait réalisé en somme ici ce que fait le chirurgien, par exemple, lorsqu'il anastomose la branche externe du spinal avec le bout périphérique du facial pour remédier à la section accidentelle de celui-ci. On sait que dans ces conditions on peut voir la contracture volontaire de la face s'accompagner de mouvements d'élévation de l'épaule et inversement" (Lamy).

Pour expliquer la contracture, Spiller (1919) a incriminé également une mauvaise direction des axones en voie de régénération et les travaux expérimentaux de Howe ont démontré, chez le singe après section de la VII^e paire, que les axones régénérés vont, par erreur d'aiguillage, innervent des muscles éloignés, établissant ainsi une irrévocable union fonctionnelle entre des muscles qui, normalement ne se contractent pas simultanément.

Au total, comme le rappelle très bien Ford, cette théorie de la mauvaise direction des fibres en voie de régénération explique qu'un faisceau de fibres innervant l'orbiculaire avant la P.F. va se distribuer à un grand nombre de muscles de la face durant la régénération, ce qui explique la réaction diffuse propre aux mouvements involontaires associés. Il est en effet impossible d'innervent isolément une partie de la face sans innervent les autres. Cette théorie se trouve expliquer également la contracture: chaque muscle recevant autant d'impulsions que tous les muscles faciaux ensemble en reçoivent dans des conditions normales, il y aurait exagération du tonus musculaire.

On conçoit que ces mouvements associés ne soient pas le fait des formes légères; il faut que le nerf ait dégénéré puis régénéré.

Ainsi la contracture et les mouvements associés seraient tous deux l'indice d'une régénération défectueuse en mauvaise direction.

Pour Williams, Lambert et Woltman une autre explication pourrait être avancée pour expliquer la contracture comme les mouvements associés. Il est surprenant en effet de voir disparaître les mouvements associés dans l'hémispasme facial après la décompression chirurgicale du nerf ainsi que ces auteurs et Kettel Pont noté. Une explication basée sur un mécanisme physiologique réversible apparaît dès lors plus vraisemblable que l'intervention d'un processus anatomique irréversible.

Pour Williams, Lambert et Woltmann ce sont les décharges spontanées d'influx qui prennent naissance au niveau de la lésion qui produisent contracture et

spasme. Le "cross-firing", c'est-à-dire l'excitation de fibres par des influx charroyés par des fibres adjacentes, explique en particulier qu'un courant d'influx volontaire puisse agir comme une gachette sur la zone malade du nerf et produire une décharge d'influx sur les branches voisines. Une syncinésie, par interaction des fibres à l'occasion d'un mouvement voulu sur une seule branche, devient ainsi possible.

Ainsi deux explications physiopathologiques, l'une anatomique (erreur d'aiguillage), l'autre dynamique ("cross-firing") s'offrent pour l'interprétation de la contracture et des mouvements associés de la face si particuliers aux séquelles de la P.F.p.

Le larmolement paroxystique — Le phénomène du larmolement paroxystique, syndrome des larmes de crocodile (Bogorad) trouverait également son explication dans cette erreur d'aiguillage au moment de la régénération.

Ce syndrome rare, décrit par Oppenheim en 1913 et baptisé par Bogorad, consiste en ceci que dès le début du repas un larmolement persistant s'installe qui cesse avec la fin du repas. Il s'observe surtout dans les P.F.p. post-traumatiques. La lésion doit être proche du ganglion géniculé et siéger en amont de lui, aussi le syndrome ne se voit-il qu'exceptionnellement dans les P.F.p. "a frigore". Il apparaît non pas en même temps que la P.F.p. mais après un intervalle libre de plusieurs semaines ou plusieurs mois. La mastication n'intervient pas dans son déterminisme, la présence d'une substance sapide dans la bouche suffit. Pour Chorobski la plupart de ces malades ne pleurent pas sous une influence émotionnelle.

Ce syndrome a été l'objet de nombreux travaux dont nous citerons en particulier les mémoires de Ford (1933), Boyer et Gardner (1949), Chorobski (1951). Ce larmolement paroxystique peut s'expliquer par une erreur d'aiguillage au niveau du foyer lésionnel. Des fibres en régénération qui devraient gagner les filets allant aux glandes salivaires entrent en connexion avec le grand nerf pétreux superficiel vers la glande lacrymale et on conçoit ainsi que le patient pleure sous l'effet d'un stimulus gustatif. La parenté physio-pathologique avec le syndrome du nerf auriculo-temporal a été soulignée par tous les auteurs. Pour Chorobski il n'est pas nécessaire d'invoquer une erreur d'aiguillage des axones. On peut concevoir qu'au niveau de la lésion il y ait "cross-stimulation", c'est-à-dire interaction de fibres voisines en voie de régénération, fibres mal isolées les unes des autres et en état d'hyperexcitabilité. La section du nerf pétreux ou l'alcoolisation du ganglion sphéno-palatin ont été proposées pour supprimer ce symptôme gênant. Quelques très rares cas ont pu s'améliorer spontanément.

FORMES CLINIQUES

Paralysies faciales récidivantes — La récurrence tantôt sur le même côté tantôt sur le côté opposé (paralysie à bascule) et cela à 2, 3, 4 voire même 5 reprises au cours de l'existence, chacune de ces paralysies évoluant pour son propre compte, est un trait assez particulier aux P.F.p.

Depuis le cas rapporté par Eulenburg (1871) d'un paysan qui eut 5 P.F.p. (2 à droite, 3 à gauche) les observations de P.F. récidivantes se

sont multipliées. Nous ne saurions citer tous les auteurs qui en ont fait l'étude, soulignant seulement la thèse de Petit (1905) et le travail de Merwarth (1935). Elles s'observeraient dans 6% des cas de P.F.p. Elles n'ont rien de particulier dans leur physionomie, se présentant comme des P.F.p. cryptogénétiques, évoluant assez fréquemment vers la contracture secondaire. L'intervalle est très variable entre les diverses atteintes et si la petite malade de Mouriquand, Bernheim et Puig eut 8 attaques de P.F.p. en deux ans, des intervalles très longs séparent les diverses atteintes. Un de nos malades fit 5 attaques: la première à droite à 23 ans; la seconde à 29 ans à gauche; la troisième à droite à 63 ans; la quatrième à gauche à 68 ans; la cinquième à droite à 75 ans. Un autre de nos malades fit à 22 ans une atteinte droite; à 37 ans une atteinte gauche; à 40 ans une nouvelle atteinte droite. Le record du nombre d'attaques est celui de Mouriquand (8 en deux ans). Fiertz, de New York, en a vu 7 chez le même malade.

Ces P.F.p. récidivantes peuvent s'observer chez les tabétiques (Lannois); chez les diabétiques ou tout au moins le diabète a paru favoriser les rechutes ultérieures (et il en était ainsi dans le cas de notre vieillard de 75 ans précédemment cité); dans l'hypertension artérielle ainsi que nous l'avons observé, de même que Castells; au cours des scléroses en plaques (Nonne); de toxi-infections (diphthérie probable dans le cas de Mouriquand); voire au cours de certaines infections du névraxe comme dans le cas de Shimmway.

Mais dans l'immense majorité des cas la P.F. se présente comme une P.F.p. cryptogénétique du type "a frigore", précédée de douleurs dans la région mastoïdienne, comme le fait était relevé chez un de nos malades à chacune de ses trois atteintes qui survinrent toutes trois en hiver.

On a incriminé un rétrécissement du trou stylo-mastoidien (Philipps) comme cause favorisante de ces récides et il est possible que quelque malformation congénitale de l'aqueduc de Fallope, analogue à celle notée par Bergstrom (dans un cas d'ailleurs non récidivant), entre parfois en jeu. Il est vraisemblable d'admettre que la compression du nerf dans l'aqueduc est le facteur prédominant puisque Kettel et Sullivan ont montré que les récides ne se produisent pas chez les malades qui ont subi la décompression chirurgicale de l'aqueduc, mais le problème reste de savoir, comme pour la P.F.p. cryptogénétique, quel est le primum movens du gonflement du nerf. Une névrite infectieuse ou toxique aussi régulièrement élective sur la VIIe paire expliquerait mal des rechutes à 15 ans d'intervalle. La théorie vaso-motrice, et plus encore la théorie allergique, expliquerait mieux que quelque malformation originelle, la répétition des mêmes accidents chez le même malade.

Formes hérédo-familiales — Cette vulnérabilité du facial se retrouve parfois dans la même fratrie ou chez des ascendants et l'on conçoit combien ces faits appuyaient la théorie de la prédisposition et de l'hérédité nerveuse. Charcot a relevé la P.F.p. chez la mère et la fille, chez deux frères et une sœur; chez 3 sœurs où on relevait au total 5 cas dans deux

générations successives. Il y a donc, disait Charcot, des cas où la P.F. apparaît comme une maladie de famille. Neumann cite deux frères et une sœur et l'un des frères aurait même eu une récurrence; Duchenne et Bernhardt rapportent également des faits du même genre. Auerbach cite le cas d'un père, de sa fille et de sa petite-fille atteints de P.F.p.

Paralysies faciales congénitales — La constatation d'une P.F.p. chez le nouveau-né peut-être le fait soit d'une application de forceps ayant lésé le nerf par compression voire même par elongation, soit encore (en dehors de toute manœuvre obstétricale) par compression du nerf sur le promontoire, l'ischion, le pubis, à la faveur même parfois d'une tumeur pelvienne. La compression du nerf par l'épaule du fœtus a été même invoquée.

Mais il existe un vaste groupe de P.F.p. congénitales proprement dites, déjà signalées par Landouzy (1839), qui fut l'objet depuis de nombre de travaux. Il convient d'en distinguer deux types:

1) *La P.F. congénitale avec agénésie du rocher* (type Heller) — Étudiée par Vogel, Geyl, Marfan et A. Delille, Souques et Heller, L. Levi et H. de Rothschild, elle a été l'objet de la thèse de Heller et étudiée par Aloysio de Castro et, plus récemment, par Lima Costa et I. Fernandes, par Gérard.

Dès la naissance, on constate la P.F. mais ce qui la caractérise c'est l'association de malformations de l'oreille externe portant sur le pavillon, l'orifice du conduit et le conduit auditif externe. La surdité n'est pas rare et la radiographie peut montrer des malformations du temporal; il s'agit d'un bouleversement embryologique régional. La P.F. est de gravité variable, certains territoires pouvant être cliniquement et électriquement moins atteints que d'autres, certains filets du facial pouvant garder leur fonction. Tout dépend de la gravité de la malformation du rocher qui est à l'origine de l'atteinte du facial. Dans le cas de Marfan le tronc du facial faisait défaut dans son trajet intra et extrapétréux, les parties constituants du rocher n'étaient pas reconnaissables mais on retrouvait l'origine apparente des deux nerfs à leur sortie de la protubérance.

2) *La P.F. congénitale sans lésion du rocher par aplasie nucléaire probable* — Elle a été étudiée par von Graefe, Harlan, Chisols, Moebius, Stephan, Bernhardt, Thomas, Heubner, Cabannes, Faulloux Calvadaler, Babonneix, Alajouanine, Ulrich. Henderson en faisait, en 1939, une étude d'ensemble basée sur les 60 cas connus. L'association d'autres atteintes des nerfs craniens, particulièrement des nerfs oculaires et de malformations multiples à distance en sont la caractéristique clinique.

La paralysie peut être unilatérale voire même n'être que partielle et le plus souvent elle ne s'accompagne que d'une paralysie de la VI^e paire uni ou bilatérale. Mais, habituellement elle est bilatérale, complète ou prédominant nettement sur le frontal et les muscles péri-orbitaires laissant souvent indemne, et le fait est assez particulier, clinique et électriquement le facial inférieur. Leur évolution se fait sans contracture. Elle s'accompagne dans un très grand nombre de cas de paralysie de la VI^e paire ou d'une ophtalmoplégie externe, voire d'une paralysie de la langue. D'autres malformations (pied bot, hypoplasie des pectoraux ou malformations des membres supérieurs) sont souvent notées. Murphy et German ont pu voir dans un cas, à l'encéphalographie gazeuse, la dilatation des citernes basales et l'hypoplasie nucléaire vérifiée dans quelques cas (Heubner, Spatz et Ulrich). La caractéristique familiale a été notée dans quelques observations. L'étiopathogénie de

cette P.F. congénitale est encore obscure comme celle des aplasies nucléaires congénitales malgré l'hypothèse soulevée par Ulrich, d'après les expériences de Bonnevie sur une race de souris, qui incriminait l'excessive production de L.C.R. dans la genèse des déformations congénitales des membres et des yeux. Cette hypothèse apparaît peu vraisemblable (Henderson).

Paralysie faciale progressive — On peut observer parfois une paralysie faciale périphérique progressive et ce caractère évolutif particulier est l'apanage des neurinomes de la portion intra-temporale du nerf facial qui évoluent lentement pendant des années, généralement à l'âge moyen de la vie sous les traits d'une P.F.p. qui progresse lentement pendant des mois ou des années avant de devenir complète, sans douleurs ni maux de tête, ni troubles de l'équilibre et sans surdité de perception ce qui la différencie des tumeurs de l'acoustique. La surdité, lorsqu'elle apparaît, est du type de conduction et d'ordinaire tardive (sauf dans les cas de Bogdasarian) car elle traduit l'envahissement de l'oreille moyenne. La tumeur détruit le tympan, s'infecte et la biopsie permet de la reconnaître. Les complications endocraniennes sont exceptionnelles, aussi le pronostic quo ad vitam est-il bon. Les radiographies permettent d'en suivre l'extension. Kettel (1946), Lœliger (1947), Gutmann et Simon (1951) en ont fait des études d'ensemble et rappelé les 18 cas connus. A noter que dans deux cas (Kettel, Gutmann) il s'agissait de neurofibrosarcomes dont l'évolution clinique ne se différenciat guère des neurofibromes bénins. Dans le cas de Grafton Love (1950) où la surdité fut précoce il s'agissait probablement d'un neurofibrome de l'acoustique développé dans le rocher au lieu d'aller évoluer dans la région de l'angle.

La P.F.p. progressive peut-être également le fait de cholestéatomes primitifs du rocher d'origine probablement embryonnaire, bien distincts des cholestéatomes provenant d'une suppuration de l'oreille. Jefferson (1938) et plus récemment Lundgren en ont fait des études d'ensemble. La radiographie apporte des renseignements importants pour leur diagnostic.

Diplegie faciale — La physionomie est grave, immobile et rien ne vient traduire les émois de la vie intérieure derrière un masque impassible. Le malade est d'ailleurs beaucoup moins défiguré que dans la P.F.p. unilatérale quand la symétrie de l'atteinte est parfaite. Les lèvres restent écartées, l'inférieure éversée, la figure est sans rides. La difficulté de la prononciation est marquée. Souvent la paralysie est plus marquée d'un côté et on peut s'aider du signe de Negro pour vérifier le côté le plus atteint (Aloysio de Castro). La régression se fait d'abord sur le côté le moins éprouvé en commençant par l'orbiculaire des paupières. La contracture secondaire est rare et siège le plus souvent d'un seul côté.

Depuis les premières observations de Christisen, de Charles Bell, elle a été étudiée par Laurans, Aloysio de Castro, Guieu et Pons, Pereyra, Krabbe.

Elle peut-être associée à une polynévrite toxique. Nous verrons plus loin l'importance clinique du syndrome de polynévrite avec diplégie faciale. Lorsqu'elle est isolée la diplégie faciale peut-être le fait d'un traumatisme crânien — mais il s'agit là de faits rares (Marchand, Oppenheim et Haliez, Chatelin et Patrikos, Roger et Reboul-Lachaux, Barré, J. A. Maia) — agissant soit par le mécanisme de fractures irradiées aux rochers soit par atteinte nucléaire au par hémorragie intrafallopienne lors d'explosions d'obus de gros calibres. C'est la syphilis qui est la grande pourvoyeuse de diplégies faciales périphériques (95% des cas dans la statistique de Aloysio de Castro) par l'intermédiaire probable du processus méningoradiculaire spécifique. La fréquente association de l'acoustique a été notée dans les P.F.p. syphilitiques. Le traitement arsenical par le mécanisme de la neuro-récidive peut-être également l'occasion de l'éclosion d'une diplégie faciale périphérique. Les otites doubles (tuberculeuses, scarlatineuses) peuvent la réaliser. La maladie de Heine-Medin s'est montrée responsable de certaines diplégies faciales; l'encéphalite léthargique et certaines infections à virus neurotropes (polyneurones, meningoneurones) peuvent atteindre le nerf des deux côtés, de même qu'on a pu l'observer dans le syndrome de Guillain-Barré (Guillain et Kreis, van Bogaert, Knud Krabbe). Dans le zona, mis à part le cas de Raymond, la diplégie faciale est exceptionnelle. On a pu la signaler dans le tétanos céphalique (de Lavergne), les oreillons, la typhoïde, la scarlatine (Venturi), après appendicite suppurée (D. Williams), au cours du typhus exanthématique (Paulian), après le traitement anti-rabique (Marinesco, Levy), après un accouchement accompagné d'éclampsie (Caderas de Kerleau); au cours de certaines leucémies Rouquès en relevait 13 cas. Enfin la P.F.p. peut-être bilatérale dans le syndrome de Melkersson.

Parfois on ne retrouve aucune étiologie précise; lors même que le rôle du froid aura été net, il faudra toujours se méfier d'une étiologie syphilitique, comme dans le cas de Stout.

Nous ne ferons que citer la diplégie faciale qui peut s'observer au cours de la myasthénie, au cours de la sclérose latérale amyotrophique où elle n'atteint que le facial inférieur et dans certaines paralysies bulbaires progressives comme dans le type de diplégie faciale totale avec paralysie labioglossopharyngée de Brissaud et Marie ou dans la myopathie facio-scapulo-humérale de Landouzy et Dejerine, toutes conditions où l'atteinte bilatérale du facial n'est qu'un fragment d'un tableau clinique plus expressif. On ne la confondra pas non plus avec le masque figé hypertonique mais non paralytique des parkinsoniens et l'aspect de certaines diplégies facio-linguo-masticatrices d'origine centrale par ramollissement cortico-sous-cortical de la région rolandique où le facial supérieur peut-être également atteint des deux côtés mais uniquement dans les mouvements volontaires et non dans les mouvements spontanés automatiques ou réflexes de clignement.

FORMES TOPOGRAPHIQUES

Dans son long trajet du noyau bulboprotubérantiel aux muscles de la face le nerf facial mérite d'être considéré successivement à son noyau d'origine, dans son trajet intrabulboprotubérantiel, dans son trajet radiculaire (de son origine réelle à l'entrée de l'aqueduc de Fallope), dans l'aqueduc de Fallope, à sa sortie du trou stylo-mastoïdien, dans son trajet intraparotidien, enfin au niveau de ses branches terminales. Dans chacun de ces segments, il sera exposé à subir des offenses dont les causes seront variées mais assez particulières à la région correspondante. De plus, ses voisinages anatomiques dans chacun de ces secteurs ajouteront aux signes propres de sa souffrance des symptômes d'atteinte des formations voisines réalisant de véritables syndromes topographiques qui permettront de sentir ou d'affirmer le niveau lésionnel.

Dans la région nucléaire, l'atteinte du facial est le plus souvent bilatérale et la participation de la VI^e paire au tableau morbide sera fréquente. La paralysie pourra être dissociée, ne frappant que le facial supérieur ou le facial inférieur, voire même parcellaire dans l'un ou l'autre de ces territoires où les réponses électriques elles-mêmes pourront être d'intensité ou de qualité inégales selon des régions. Si le processus est sévère ou durable, l'atrophie consécutive pourra être marquée. Enfin classiquement on n'y voit jamais de contracture survivant à la paralysie.

Parmi les causes fréquentes de pareilles atteintes nucléaires, la maladie de Heine-Medin, le virus Coxsackie, l'encéphalite épidémique, les diverses variétés de polioencéphalite, les lésions nucléaires par vent d'obus, les processus d'agénésie nucléaire ou d'atrophies nucléaires progressives, la paralysie labioglossolaryngée, voire la sclérose latérale amyotrophique devront être discutées.

Dans son trajet intrabulbo-protubérantiel, de noyau peut encore être atteint mais plus sûrement ce seront ses fibres, qui font une courbe autour du noyau du VI avant d'émerger dans le sillon bulbo-protubérantiel.

Si la paralysie du VI peut être associée à la P.F.p., le caractère dissocié de celle-ci n'est plus aussi habituel et surtout le voisinage anatomique d'autres nerfs craniens, des voies longues motrices, cérébelleuses, sensitives, de la bandelette longitudinale postérieure, du faisceau central de la calotte, seront à l'origine de syndromes variés, où l'atteinte du VII facilitera le diagnostic topographique. Au premier plan figure le syndrome alterne de Millard-Gübler pur ou associé au syndrome de Foville. Nous voudrions mettre l'accent sur la nécessité, à l'âge moyen de la vie en présence d'une P.F.p., de rechercher avec soin l'état des réflexes et de la sensibilité des membres du côté opposé à l'atteinte faciale, car il nous est arrivé ainsi de reconnaître des syndromes alternes frustes en présence d'une P.F.p. en apparence banale. Les syndromes vasculaires (hémorragies ou ramollissements par athérome ou artérite syphilitique), les tumeurs (gliomes du IV^e ventricule), les tubercules sont habituellement en cause.

La sclérose en plaques mérite une particulière attention. Oppenheim, Nonne, Schäffer, Marburg ont insisté sur ces P.F.p. qui marquent le début d'une sclérose en plaques, pouvant même récidiver par la suite. Riser a insisté également sur ces P.F.p. transitoires du début de la sclérose en plaques précédant à longue distance l'apparition des autres signes. J'en ai observé des exemples. Au cours des poussées évolutives, au cours des poussées terminales de la sclérose en plaques, comme au cours de l'encéphalomyélite aiguë disséminée la P.F.p. peut s'observer

egalement. Ce n'est que très exceptionnellement que la syringobulbie (Jonesco) pourra réaliser une P.F.p.

Dans son trajet radicaire à la base du crâne, les signes associés seront faits de l'atteinte des nerfs craniens de voisinage. La réaction méningée y sera particulièrement fréquent. La méningite syphilitique, les anévrysmes du tronc basilaire, les tumeurs de la base du crâne, métastatiques ou primitives (sarcomes, fibrosarcomes), les tumeurs méningées (méningiomes), les méningioblastomes de la région pétreuse (Lacroix), les tumeurs de la fosse postérieure, les arachnoidites de la fosse postérieure, certaines métastases néoplasiques au niveau du segment radicaire du nerf, et les neurinomes de l'acoustique enfin pourront être à l'origine de l'atteinte du VII à ce niveau. La paralysie est habituellement globale quelle que soit son intensité et l'atteinte simultanée de l'intermédiaire de Wrisberg fait que les troubles du goût sont habituels de même qu'on peut noter la diminution des sécrétions lacrimale et salivaire.

La proximité du facial et de l'acoustique laisserait supposer que la P.F.p. est un signe précoce et fréquent du neurinome de l'acoustique. Or, il n'en est rien et Cushing avait déjà insisté sur la tolérance du VII à se laisser distendre sans extérioriser cliniquement sa souffrance. Edwards et Paterson récemment, de l'analyse de 157 cas de tumeur de l'acoustique, ont montré que l'atteinte du facial est en somme tardive, peu fréquente. Souvent il ne s'agit que de spasme facial et la parésie peut être discrète et non uniformément distribuée. L'atteinte de la sensibilité gustative dans les 2/3 antérieurs de la langue paraît par contre plus fréquente. Nous avons nous-même fait la constatation, dans bien des cas, de cette atteinte isolée de l'intermédiaire sans paralysie faciale associée dans les neurinomes de l'acoustique.

Dans les tumeurs de la fosse postérieure on peut voir (Lazareff) l'association de la parésie du facial inférieur avec contracture du facial supérieur et inversement, ce mélange de parésie et de contracture de développement contemporain dans le territoire d'un même nerf s'observant en cas de tumeur comprimant le nerf. Henner a montré l'association de contractions fibrillaires associées à la parésie. H. Roger a insisté également dans ces tumeurs sur la possibilité de parésies faciales du côté opposé à la tumeur par refoulement bulboptubérantiell et noté des parésies faciales bilatérales et dissociées.

Une tumeur sus-tentorielle peut, en refoulant le tronc cérébral le long de son axe vers le trou occipital, étirer le facial, comme Alajouanine l'a noté dans certains méningiomes fronto-sagittaux et parasagittaux.

Pour rester dans le domaine des tumeurs, notons que Krause et Silvermann ont mentionné une parésie de la musculature faciale infrabuccale dans les tumeurs des 4 premiers segments cervicaux pour laquelle ils admettent un trouble de la voie réflexe allant de la moelle haute au noyau du facial (étant donné l'intégrité vérifiée de la fosse cérébrale postérieure et des noyaux du VII).

Dans son trajet intrapétreux, le nerf facial est très vulnérable de par ses rapports avec l'oreille tout particulièrement. La paralysie est ici globale, elle s'accompagne de troubles du goût lorsque la lésion au-dessus de l'émergence de la corde. Lorsque la lésion est géniculée la sécheresse de l'œil est habituelle par atteinte du grand nerf pétreux superficiel. L'hyperacousie douloureuse s'observerait quand la lésion siège au-dessus du muscle de l'étrier.

Sans revenir sur l'agénésie du rocher responsable des P.F.p. congénitales, les grands facteurs étiologiques sont les fractures du rocher ou de la mastoïde, les otites, les zonas au premier plan; accessoirement le neurinome du nerf facial, les diverses variétés de tumeurs de l'os temporal et surtout les cholestéatomes non seulement provenant d'une otite suppurée mais, parfois et plus rarement, les cholestéatomes primitifs du rocher. Nous étudierons plus loin les P.F.p. traumatiques, otogènes et zonateuses.

Rappelons que c'est dans ce segment que siègent les hémorragies responsables des P.F.p. de l'hypertension et que c'est dans le segment vertical de l'aqueduc que le nerf œdématisé se trouve comprimé dans les P.F. a frigore.

Au-dessous du trou stylo-mastoïdien, la paralysie est purement motrice. Il n'y a évidemment pas de troubles du goût et, à mesure que l'on s'éloigne de l'émergence, la lésion ne donnera qu'une P.F.p. partielle.

Le nerf peut être comprimé par un forceps ou dans le bassin de la mère (paralysies obstétricales), comprimé ou détruit dans son trajet parotidien par une parotidite simple voire suppurée (Long). On sait que dans les tumeurs de la parotide l'apparition de la P.F. signe la transformation maligne. Au cours de poussées inflammatoires au niveau de la joue et de l'oreille dans un cas de lupus (Amalric) ou au cours d'œdème réactionnel après radiothérapie de la région de l'angle de la mâchoire (Astié), le nerf peut être comprimé au niveau de la parotide ou du trou stylo-mastoïdien. Dans ces derniers cas la paralysie fut peu durable.

Une variété de P.F.p. par compression est celle qui peut se voir au cours de l'anesthésie générale soit que le masque mal ajusté comprime les filets temporo-faciaux soit qu'en propulsant le maxillaire inférieur en avant les doigts de l'anesthésiste compriment la branche cervico-faciale contre la branche montante: Virenque a étudié des P.F. partielles dont nous avons observé un très net exemple. Dans les opérations sur la région sous-maxillaire on a pu signaler l'atteinte des filets cervico-faciaux qui descendent plus bas que ne le disent les anatomistes (Baldous). Enfin les blessures de la face par instruments tranchants, éclat d'obus ou balle, peuvent réaliser des paralysies partielles par atteindre des branches terminales.

Ainsi à chaque étape de son trajet, la vulnérabilité du nerf est le fait de causes multiples propres à chacune des régions qu'il traverse. On a tenté selon qu'il existe ou non des troubles du goût, des sécrétions lacrymales ou salivaires, de l'hyperacousie douloureuse, de jalonner pour la clinique des types topographiques que les schémas anatomiques permettent de prévoir. Ces notions que nous avons rappelé chemin faisant sans les exposer par le menu ne sont qu'un schéma approximatif et imparfait. En effet, comme le notait Raymond, tous ces schémas ont été établis avec l'idée qu'il s'agissait de lésions transversales et limitées alors que l'on sait qu'elles peuvent s'étendre plus ou moins le long du nerf. C'est dire que les essais de systématisation n'ont pu, à l'épreuve des faits, garder la stricte valeur qu'on s'était plu à leur attribuer.

LES ATTEINTES TOXIQUES, INFECTIONNEUSES ET DANS LES MALADIES DE SYSTÈME

Le nerf facial est, comme tous les autres nerfs, exposé aux infections, aux toxi-infections, aux intoxications exogènes et endogènes et aux grandes maladies de système.

Le nerf facial est apte à se prendre au cours des polynévrites, non seulement avec les autres nerfs bulbaires lors de l'évolution ascendante d'un syndrome de Landry, mais encore au cours de polynévrites simplement diffuses. Mais toutes les polynévrites toxiques ou infectieuses n'ont pas la même partialité pour la VIIe paire.

On a pu noter l'atteinte du facial au cours des polynévrites par intoxications exogènes ou endogènes: alcooliques, saturnines, arsenicales, apopliques, chloriques. L'atteinte du facial est loin d'être rare au cours du *diabète*, plus rare cependant que les paralysies oculomotrices, et le diabète est certainement à rechercher dans le cas de P.F. récidivantes. Cette atteinte du facial dans le diabète peut-être associée à celle d'autres nerfs craniens, particulièrement le V comme dans les cas de Larson et Auchincloss (1950) et de Le Bourhis (1953).

On a pu signaler l'atteinte du VII au cours des polynévrites paludéennes, pneumoniques, au cours de la rougeole, de la blennorrhagie, de la fièvre paludéenne, de la fièvre récurrente et la liste est loin d'être complète.

Par contre au cours de la *diphtérie* l'atteinte du facial est exceptionnelle: deux cas sur 150 de complications nerveuses d'après la statistique de Mühlkamp. Léorat sur 85 cas de paralysies diphtériques ne note que deux cas de P.F.p. et Respault dans sa thèse n'en relevait que 17 cas dans la littérature. C'est donc la plus rare des paralysies diphtériques. La paralysie peut-être uni ou bilatérale, elle est parfois dissociée et même dans un cas par nous observé elle ne frappait que le facial inférieur et tout particulièrement la houppe du menton (figs. 14, 15, 16, 17), pareils faits plaidant en faveur de leur origine nucléaire (Dufour, Chauffard, de Lavergne). L'atteinte nucléaire des nerfs craniens dans les paralysies diphtériques a été prouvée anatomiquement d'ailleurs par Lemierre, Bertrand et nous même.

Figs. 14 et 15 — Paralysie du facial inférieur gauche, post-diphtérique probable. À la période d'état on demande à la malade de montrer les dents (fig. 14); et après guérison quelque mois après (fig. 15).

Au cours des *oreillons*, la P.F.p. est une complication rare. La P.F. apparaît entre le 3^e et le 10^e jour; elle ne saurait être attribuée à la compression intraparotidienne du facial car elle est souvent unilatérale, associée parfois à d'autres troubles des nerfs craniens avec ou sans polynévrite; elle n'apparaît qu'après la rétrocession du gonflement glandulaire et elle s'associe souvent à une lymphocytose rachidienne témoignant de la méningite ourlienne.

En dehors de toute polynévrite associée, on a pu noter la P.F.p. au cours de la *rubéole*, associée à une myélite (Tinel et Bénard), de l'*hépa-*

tite épidémique (Lemierre et Lhermitte) associée à une myélite ascendante. Après *vaccination anti-rabique*, la P.F.p. a pu être observée associée à d'autres atteintes périphériques des nerfs, voire à l'état isolé (Babès, Læwy, Urechia); elles apparaissent le plus souvent dans la seconde moitié de la cure, entre le 15^e et le 30^e jour.

Fig. 16 et 17 — La même malade (figs. 14, 15) lorsqu'on lui demande de faire la moue: à la période d'état (fig. 16); après guérison (fig. 17). L'analyse de la figure 14 et de la figure 16 permet d'incriminer une paralysie du côté gauche portant sur le triangulaire des lèvres, le carré du menton, le risorius, l'orbiculaire des lèvres et le peaucier.

Dans la *mononucléose infectieuse* quelques cas, généralement peu durables, de P.F.p. ont été signalés, soit à l'état isolé (Gsell) ou associés à une névrite diffuse (Bickel), soit au cours d'un syndrome de polyradiculonévrite (Klovstad, Creaturo). On retrouvera dans le travail d'Allison (1950) et la monographie de Kissel et Arnould (1952) la bibliographie correspondante. Dans la *lymphocytose infectieuse aigue* un cas unique a été rapporté par Belloff et Gang.

Enfin ajoutons que dans la *goutte* elle-même Garrod a signalé une P.F. qui aurait cessé au moment où apparut une goutte régulière et que dans les *polynévrites anémiques* la P.F.p. a pu être exceptionnellement notée. Dans la *porphyrie aigue intermittente* la P.F.p. est la plus fréquente des atteintes des nerfs craniens, uni ou bilatérale, associée à un syndrome d'atteinte du neurone périphérique. Dans la *périartérite noueuse*, Arkin, Spiegel ont décrit la névrite du facial.

De tout ce catalogue étiologique disparate, nous voudrions dégager: le syndrome de polynévrite avec diplégie faciale, les P.F.p. au cours du tétanos, de la lèpre, du syndrome de Besnier-Bæck-Schaumann et du syndrome de Heerfordt, de la leucémie, et du syndrome de Melkerson.

Le syndrome de polynévrite avec diplégie faciale — Les faits que nous voudrions mettre en relief groupent toute une série de cas où sans cause infectieuse appréciable, sans intoxication définie, on voit s'installer un tableau de faiblesse musculaire des membres, avec abolition des réflexes tendineux, troubles de la sensibilité du type polynévritique qui va se compléter par l'apparition d'une diplégie faciale. L'examen du liquide céphalo-rachidien peut être normal ou montrer une pléiocytose avec hyperalbuminose, ou une dissociation albuminocytologique.

Cliniquement, depuis Osler qui signala la possible extension aux muscles de la face du syndrome de polynévrite aigue fébrile qu'il venait d'étudier, ces faits ont un air de famille qui frappa tous les auteurs qui, par la suite, étudièrent le

tableau de polynévrite avec diplégie faciale. Laurans en rassemblait 18 cas dans sa thèse et Patrick, en 1916, en fit une étude d'ensemble. Mais c'est surtout depuis la première guerre que les observations se multiplièrent. Gordon Holmes (1917), Bradford, Bashford et Wilson (1918), Kennedy (1919), Viets étudièrent le syndrome et Taylor et Macdonald en rapportèrent 16 observations. André-Thomas, Riser, Alajouanine et ses collaborateurs étudièrent également le syndrome.

Sur le plan anatomique, depuis les constatations de Casamajor, de Viets, on sait qu'il existe une inflammation méningée, une dégénération des nerfs et des racines et, dans les noyaux du VII, chromatolyse avec déplacement nucléaire, si bien que le terme de méningo-myéloneurite parut le mieux adapté. Dans l'observations d'Alajouanine, autre l'état congestif des méninges, l'atteinte des cellules, de la gaine de Schwann et de la myéline paraissaient prédominer, avec de faibles altérations cylindraxiles, les cornes antérieures étant indemnes. Bradford crut avoir inoculé le virus au singe mais le fait ne fut pas confirmé.

Le syndrome de polynévrite avec diplégie faciale n'est qu'un syndrome clinique aux étiologies nombreuses et aux points d'attaque multiples sur le névraxe, tout comme le syndrome de Landry, qui n'est pas une maladie mais une dénomination rappelant un mode évolutif spécial des paralysies extenso-progressives.

Il est certainement des infections du névraxe variées susceptibles de réaliser ce syndrome de polynévrite avec diplégie faciale, peut-être même l'encéphalite dont on a individualisé une forme périphérique et peut-être d'autres virus encore à trouver (méningoneurites de Riser). Il est indiscutable que dans ce groupe il est des cas de syndrome de Guillain-Barré et l'atteinte du facial au cours d'un syndrome polynévritique doit faire rechercher la dissociation albumino-cytologique qui authentifie le syndrome de Guillain-Barré et permet de faire un pronostic bénin.

Mais le syndrome a pu être réalisé par des causes très disparates: leucose du névraxe (Alajouanine et coll.); mononucléose infectieuse; infection par le virus grippal A' comme dans le cas récemment rapporté par Lafon, Pagès et coll.; voire même porphyrinurie comme dans le cas de Pamboukis. C'est dire que le syndrome de polynévrite avec diplégie faciale représente pour les virologistes et les médecins internistes un groupe d'avenir.

Tétanos céphalique de Rose avec P.F.p. — Décrit par Rose (1872), étudié par Villar et de Sapincourt, il est dans la règle consécutif à blessures de la face et particulièrement de la région orbito-naso-temporo-malaire, plaies peu étendues et superficielles. Pourtant on a pu noter la P.F.p. associée à la paralysie du III au cours d'un tétanos généralisé dont la porte d'entrée ne siègeait pas à la tête (Dufour et Mourrut; de Lavergne et Garnaud).

Le début se fait habituellement 15 à 20 jours après la blessure, avec une incubation moyenne de 9 jours, par l'apparition de trismus et dysphagie; la P.F.p. apparaît ensuite, du 2^e au 8^e jour dans les cas graves, du 10^e au 15^e jour dans les cas d'évolution plus favorables. Elle siège généralement du même côté que la plaie tétanique (dans le cas de Bajadoux cependant, après blessure et énucléation de l'œil, la P.F.p. siègeait du côté opposé). La P.F. est de type périphérique, le plus souvent complète, pouvant s'accompagner de troubles du goût (Lortat-Jacob, Watkins) et d'hyperacousie. Parfois elle n'est que parcellaire voire mêlée à la contracture et Sicard a insisté sur ce mélange d'hypertonie et de paralysie. Souvent le côté opposé à la paralysie est contracturé. Parfois elle s'accompagne de raideur de la nuque.

Elle peut-être bilatérale si la plaie est médiane. Cette diplégie faciale a été bien étudiée par de Lavergne et ses collaborateurs (1952) qui en rassemblaient 8 observations; les deux paralysies apparaissent en même temps, totales et presque

complètes d'emblée. La diplégie est particulièrement grave. On ne trouve pas de contracture généralisée associée.

La P.F. évolue avec une grande lenteur, généralement sur le mode apyrétique. Dans les cas favorables, elle disparaît avec le trismus, mais elle peut persister à la convalescence. La guérison survient dans la moitié des cas environ. Elle peut s'accompagner d'atteinte des nerfs oculaires (forme bulbo-paralytique de Worms) voire même de paralysie de l'hypoglosse.

La théorie classique du cheminement ascendant de la toxine (Morax, Marie, Descombey) le long des espaces lymphatiques endo et périnerveux et progressant le long du cylindrax pour aller se fixer sur les noyaux protubérantiels trouve certainement dans le tétanos céphalique une illustration saisissante puisque l'on y voit une blessure de la face se compliquer du même côté d'une P.F. et lorsque la plaie est médiane d'une diplégie faciale. Elle explique mieux les faits que la conception d'Abel où le sang véhicule vers le système nerveux central la toxine secrétée dans le plaie.

On ne peut toutefois dans le tétanos sous-estimer l'effet périphérique de la toxine sur les muscles (tétanos local) reproduit expérimentalement par Ranson et on ne saurait non plus passer sous silence la possible intervention de quelque degré d'œdème et de cellulite locale au niveau de la plaie faciale, œdème remontant jusqu'au canal de Fallope pour y créer par compression la paralysie. Les troubles associés du goût parfois notés plaident dans ce sens. Si la contracture tétanique n'apparaît pas sur cette face paralysée, c'est parce qu'elle ne peut apparaître que dans le territoire d'un nerf moteur intact.

P.F. au cours de la lèpre — Dans la lèpre, la P.F. est dotée d'attributs très spéciaux qui en font la haute valeur diagnostique et la signification de la paralysie de l'orbiculaire des paupières était bien connue des anciens. Monrad-Krohn, Freitas Julião, Léon Levit ont bien précisé les caractères topographiques et cliniques de la P.F.p. lépreuse et nous ferons ci-dessous de larges emprunts à leurs travaux.

Cette P.F. est parcellaire et irrégulièrement distribuée en général au territoire supérieur affectant les muscles de l'orbiculaire des paupières, sourcilier et frontal. Elle est parfois précédée de phénomènes paresthésiques au niveau de la face (signe de la toile d'araignée, Blanchard et Touleç).

Comme l'a souligné Monrad-Krohn la partie supérieure de la face, en particulier l'orbiculaire et le sourcilier, est plus intensément prise que la partie inférieure. La P.F. supérieure est en règle bilatérale. Dans la partie inférieure les muscles suprabuccaux sont plus fréquemment affectés que les infrabuccaux et la P.F. inférieure n'est pas aussi constamment bilatérale que la P.F. supérieure.

La P.F. lépreuse est accompagnée d'une hypotonie marquée ou une atonie qui produit souvent un ectropion des paupières voire des lèvres lorsque l'orbiculaire de la bouche est également touché. La paralysie peut-être répartie de façon inégale, par exemple frapper le facial supérieur d'un côté et le facial inférieur de l'autre. On a pu noter quelques fibrillations dans certains cas. La contracture est absolument exceptionnelle. Le caractère parcellaire de la P.F. lépreuse est parfois encore plus net: le muscle frontal par exemple peut se trouver paralysé davantage sur le territoire latéral que sur le territoire médian.

La P.F. s'établit généralement lentement et progressivement avec souvent anesthésie de la région correspondante et anhydrose traduisant l'atteinte ramusculaire du nerf. Dans ces P.F. lépreuses il s'agit en effet de lésions des rameaux les plus périphériques du facial. "Les terminaisons nerveuses les plus superficielles des organes les plus superficiels, en particulier la peau, sont atteintes les premières" (Barraquer-Roviralla). Cette topographie périphérique ramusculaire de la paralysie et son étroite relation avec les lésions cutanées sont frappantes dans de

nombreux cas où le développement des phénomènes moteurs suit pas à pas la progression des macules localisées à la face. Ce parallélisme explique les attributs très spéciaux de la P.F. lépreuse, c'est-à-dire son caractère parcellaire et irrégulier, sa prédominance fronto-orbitaire, l'unilatéralité initiale, etc.

En résumé, dans la lèpre la P.F. est avant tout asymétrique et parcellaire et l'orbiculaire des paupières est souvent le premier pris; il devient inerte puis s'atrophie; la paupière inférieure devient tombante. La diplégie faciale, avec l'amaigrissement et la pâleur de la peau qui colle au squelette, donne à la physionomie l'aspect du "masque antonin".

P.F. au cours du syndrome de Heerfordt et de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann — Heerfordt décrit en 1909, sous le nom d'uvéoparotidite sub-chronique fébrile, un syndrome caractérisé par une parotidite double avec fièvre légère et irido-cyclite, auquel s'associent des paralysies des nerfs cérébro-spinaux, surtout la P.F.p.

Au cours du syndrome de Heerfordt, la P.F. est très fréquente et c'est un symptôme neurologique banal. Elle est presque toujours unilatérale et complète; elle est parfois bilatérale (Lesné, Feiling); elle peut n'être que partielle de type inférieur (Waldenstrom). Elle est souvent attribuée à une compression par la parotidite concomittante mais n'évolue pas toujours parallèlement à celle-ci (la P.F. peut précéder le gonflement de la parotide, comme dans le cas de Feiling), et de plus elle est souvent unilatérale alors que la parotidite est bilatérale. Le processus lésionnel est vraisemblablement une névrite du facial.

Ce syndrome de Heerfordt a des points communs avec la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, dont elle ne serait qu'une forme particulière, et l'identité entre les deux affections a été soutenue par Pautrier; une réticulo-endothéliose d'origine virale serait en cause alors que d'autres ont envisagé une tuberculose atypique. L'évolution se fait vers la régression avec guérison spontanée tant au niveau de la parotide que des nerfs de la face et de l'œil.

Colover, dans une étude récente sur la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, relève la P.F.p. dans environ 50% des complications nerveuses de la maladie (58 cas sur 118 complications nerveuses: unilatérale dans 36 cas, bilatérale dans 22). La P.F. peut survenir en l'absence de parotidite (comme déjà noté par Ford et dans le cas 2 de Colover). La bilatéralisation de la P.F. peut se faire après quelques jours ou après quelques mois. Elle guérit généralement complètement mais dans deux cas l'auteur souligne le passage à la contracture. Dans 10 cas la P.F.p. était accompagnée de troubles du goût, ce qui montre bien que la compression parotidienne n'est pas en jeu dans sa réalisation.

P.F. au cours des leucémies — Parmi les complications nerveuses des leucémies, récemment étudiées par L. Rouquès, l'atteinte du facial est loin d'être rare. La P.F.p. unilatérale a été notée dans un grand nombre de cas; 13 cas de diplégie faciale périphérique d'origine leucémique ont été relevés jusqu'ici.

Ces P.F. peuvent être la première manifestation apparente de la leucémie et l'atteinte de plusieurs nerfs craniens n'est pas exceptionnelle. L'infiltration du nerf et de ses racines s'accompagne de lésions nucléaires et de lésions des fibres et les symptômes dépendraient plus de ces lésions que de l'infiltration (Rouquès). Ces lésions sont très probablement elles-mêmes sous la conséquence de troubles de la nutrition du nerf engendrés mécaniquement par l'infiltration.

P.F. au cours du syndrome de Melkerson — En 1928, Melkerson isole un groupement morbide caractérisé par une P.F. avec tendance aux rechutes et un œdème chronique de la face, auquel Rosenthal, en 1931, ajouta un troisième symptôme: la langue plicaturée. En 1933, Næe et Kirsch disent avoir, en 22 ans, noté 67 malades avec gonflement chronique non inflammatoire des lèvres et de la face

dont 13 avec P.F.p. Ekblom et Wahlstrom (1942), Buch (1943), Sherwin (1945), Kettel (1947), Lüscher (1949) et Meyer (1953) étudient le syndrome.

Le début a lieu dans l'enfance ou l'adolescence. Le gonflement apparaît avec, ou peu après, la P.F. mais quelque fois plus tardivement. On est frappé par un œdème localisé des paupières, du nez, du menton et des lèvres parfois deux à trois fois plus épaisses que normalement. Ce gonflement peut-être transitoire ou d'emblée chronique avec des fluctuations dans son intensité. Par sa dureté, il est assez comparable à l'œdème de Quincke dont il a parfois au début la caractéristique transitoire. La place dans le syndrome de la langue plicaturée est encore difficile à expliquer. La P.F., toujours périphérique et à début soudain, est assez analogue à la P.F.p. de Bell et certains malades incriminent même à son origine un refroidissement. Elle se développe parfois progressivement. Elle peut-être bilatérale et rechuter à plusieurs reprises.

Au point de vue anatomique, le gonflement de la face a été très étudié. Il a tous les caractères d'un œdème angioneurotique: infiltration chronique, inflammation légère, dilatation des vaisseaux sanguins, légère atrophie musculaire et parfois prolifération marquée du tissu conjonctif intramusculaire. Mais il n'existe pas de stase lymphatique, comme on l'avait cru. Il est assez difficile d'expliquer la localisation élective de cet œdème à la face. Pour Kettel, qui a particulièrement étudié ce syndrome, la P.F. et l'œdème de la face sont des phénomènes angioneurotiques et il faut rechercher leur origine parmi les facteurs susceptibles de troubler la régulation des vaso-moteurs. La paralysie des fibres sympathiques intéresserait à la fois l'irrigation vasculaire du nerf, d'où P.F.p. et produirait une parésie des vaisseaux de la face, d'où œdème. Pour Meyer, l'origine des troubles se trouverait dans un processus inflammatoire ou des foyers infectieux rhinopharyngés associés à quelque processus allergique.

PARALYSIES FACIALES TRAUMATIQUES

Le nerf facial peut-être lésé dans le rocher par un traumatisme crânien, au niveau de la face par une section par arme tranchante, en un point quelconque de son trajet par un projectile de guerre. Il est, en outre, exposé aux traumatismes opératoires au cours des interventions portant sur la parotide, au cours des opérations portant sur l'oreille, au cours des interventions neuro-chirurgicales portant sur la fosse postérieure. Il peut-être, enfin, atteint lors de l'explosion d'obus de gros calibres, le vent d'obus réalisant des lésions micro-hémorragiques intraneurales ou nucléaires.

Les fractures du rocher et de la mastoïde représentent la cause la plus habituelle des P.F.p. traumatiques et l'on sait que l'apparition d'une P.F.p. après un traumatisme crânien signe une fracture du rocher. Le nerf peut-être lésé par rupture ou arrachement, auquel cas la P.F. est immédiate et totale, ou par hémorragie intrafallopienne ou par microhémorragie neurale avec œdème secondaire, en quel cas la P.F. est tardive et de pronostic meilleur.

Les fractures du rocher sont de deux ordres: la fracture longitudinale parallèle à la pyramide pétreuse où la P.F. immédiate ou retardée est due habituellement à un hématome intrafallopien qui peut se résorber; la fracture transverse, perpendiculaire à l'axe de la pyramide pétreuse qui détruit généralement en même temps l'oreille interne (surdité, vertiges). Dans ce cas, la P.F. est immédiate et totale, le nerf étant le plus souvent sectionné; c'est la fracture la plus sévère; son pronostic est grave et, lors même que le nerf n'est seulement que contusionné et partant susceptible de récupération, la destruction labyrinthique est définitive.

La diplégie faciale post-traumatique est rare et nous avons mentionné précédemment les quelques cas rapportés.

Dans les fractures de la mastoïde, la lésion siège dans l'aqueduc de Fallope. Par contre dans les fractures du rocher la lésion peut siéger non seulement dans le canal de Fallope mais aussi dans le conduit auditif interne.

Dans les P.F.p. par blessures ou traumatismes de guerre, les lésions sont multiples et complexes et la P.F. est rarement isolée. Lathrop en a particulièrement, bien étudié les mécanismes, en particulier selon la vitesse du projectile. Elles s'accompagnent souvent de multiples lésions osseuses et d'atteintes nerveuses variées. Les blessures tangentielles de l'os temporal au pôle supérieur du conduit auditif externe ou effleurant la mastoïde réalisent souvent des lésions purement commotionnelles du nerf. Enfin, les effets du souffle ne sont pas négligeables au voisinage d'explosions de gros obus: le tympan éclate, la commotion cochléaire et la commotion nerveuse sont la règle, d'évolution souvent régressive.

L'importance des radiographies, des stéréoradiographies, des tomographies, sous diverses incidences permettront de juger dans une certaine mesure du siège lésionnel prédominant ou probable.

Ainsi dans les traumatismes la lésion du nerf est de degré et de gravité variables selon qu'il s'agit de destruction anatomique, d'hémorragies intra-nerveuses ou de lésions œdémato-congestives.

Au-dessous du trou stylo-mastoidien, la blessure peut ne donner qu'une atteinte partielle du nerf.

Pour Moure, les fibres périphériques du tronc seraient destinées à la partie inférieure de la face, les fibres centrales répondant aux muscles supérieurs. Dans le cas de Falcão où le nerf était blessé dans son trajet intrapétreux (par balaine de parapluie ayant perforé le tympan), la P.F.p. apparut d'abord au menton puis au front pour regresser du front au menton, autre exemple confirmatif de l'hypothèse de Moure.

Au cours d'interventions neuro-chirurgicales pour tumeur, en particulier sur la fosse postérieure, le nerf facial peut-être accidentellement lésé. Après neurotomie rétrogassérienne par voie temporale on a pu noter une P.F. et le tiraillement du nerf par le nerf pétreux au cours du décollement de la dure-mère est le plus souvent responsable de la P.F.p. Pour Adson, de Martel, l'arrachement de la racine peut produire une lésion protubérantielle. Barré et Leriche pensent qu'il peut s'agir en pareil cas d'une paralysie réflexe; les fibres sympathiques qui entrent dans la constitution du bout central du V ou qui cheminent dans la gaine des petits vaisseaux intéressés au cours de l'intervention produiraient un réflexe vaso-moteur qui modifie la circulation sanguine des noyaux et des nerfs.

PARALYSIES FACIALES OTOGÈNES

Dans son trajet intratemporal, le nerf facial se trouve particulièrement exposé aux inflammations aiguës ou chroniques de l'oreille moyenne, de la mastoïde et de l'oreille interne. Le canal rigide qui l'entoure est insuffisant à le protéger car des déhiscences de la coque osseuse ne sont pas rares. De plus, le chirurgien appelé à intervenir sur l'oreille est amené à le rencontrer à tout moment sous ses instruments, qu'il s'agisse d'interventions sur l'oreille moyenne, sur la mastoïde ou d'opérations sur le labyrinthe telle que la fénestration. Ces paralysies post-opératoires sont certes devenues plus rares de nos jours mais elles constituent toujours une hantise pour l'opérateur.

En 1950, le rapport de A. Bloch, R. Bourgeois, P. Aboulker et J. Lefebvre a fait la mise au point de ces P.F.p. otogènes.

Rappel anatomique — La portion horizontale ou tympanique du nerf est la plus vulnérable. Elle est suspendue sur la paroi interne de la caisse "comme une canalisation" (Farabeuf) et là le nerf chemine entre le canal externe en haut et la fenêtre ovale en bas. En dehors, la portion tympanique est recouverte par l'articulation incudo-malléolaire; entre cette articulation et le nerf c'est le défilé attico-tympanique, "déversoir des suppurations venant de l'antre et de l'attique interne" (A. Bloch et coll.), suppurations qui peuvent atteindre le nerf au passage. En dedans, la portion tympanique possède d'étroites connexions labyrinthiques et une lésion inflammatoire ou opératoire du nerf peut retentir sur l'oreille interne (paralysie vestibulaire, surdité) de même que la chirurgie de la trépanation labyrinthique peut-être menaçante pour le nerf.

Dans la portion mastoïdienne, au niveau du second coude, le facial est au-dessous du canal externe. Ce second par sa convexité est en rapport avec le canal postérieur et le nerf pourrait être blessé au cours de la trépanation rétro-faciale du vestibule. Par sa concavité le coude répond au muscle de l'étrier. Dans le segment vertical le nerf descend en se rapprochant de la surface pour gagner le trou stylo-mastoïdien. Dans cette traversée le nerf contracte des rapports avec le mur postérieur du conduit, en arrière avec l'antre et le sinus latéral; il peut-être protégé par un massif d'os épais et compact mais il est entouré souvent d'une abondante pneumatisation.

Au cours des otites moyennes aiguës la survenue d'une P.F.p. n'est pas une éventualité fréquente (1 cas sur 100 pour Glasbum) et cette rareté proclamée partout rend peu probable, disons-le tout de suite, l'intervention d'une otite catarrhale latente dans la genèse de la P.F.p. spontanée dite "a frigore".

On a pu incriminer dans sa genèse la déhiscence de l'aqueduc de Fallope qui amène le pus à son contact, ou la propagation de l'inflammation de la caisse à travers les orifices de l'aqueduc avec production seconde de troubles de la circulation et stase. On a pu incriminer une action neurotoxique ou une parésie toxique des vasa-nervorum de la VII^e paire au cours de certaines otites de la scarlatine ou de gripes sévères. Avec les sulfamides et les antibiotiques, la rétrocession de la P.F.p. est habituelle; lorsqu'on a été obligé d'intervenir, le nerf se montra augmenté de volume et recouvert d'une gaine rougeâtre. Un des caractères de cette P.F.p. de l'otite aiguë serait l'hyperacousie douloureuse par paralysie du muscle de l'étrier quand la discrétion de l'otite en permet la constatation.

Au cours des mastoïdites aiguës le nerf peut-être lésé par l'inflammation de certains groupes de cellules mastoïdiennes en rétention et quand une otite aiguë se draine mal ou que sa suppuration ne tend pas à se tarir, l'apparition d'une P.F.p. est un signe d'alarme qui conduit à opérer et à lever les lésions.

Dans quelques cas rares de *mastoïdites latentes* évoluant pour leur propre compte à la suite d'otites moyennes légères qui avaient guéri, quelques observations de P.F.p. ont été rapportées, dont Romadier et Eyries publiaient un intéressant exemple: les signes otoscopiques étaient absents ou frustes, l'audition normale ou peu atteinte; l'otalgie et la douleur mastoïdienne, n'était l'otite moyenne légère antérieure, ne dépassaient guère ce que l'on voit dans la P.F.p. "a frigore". La radiographie du rocher, ici comme ailleurs, se montre d'un particulier intérêt.

Au cours des otites chroniques, l'atteinte du facial est beaucoup moins exceptionnelle que dans les otites aiguës et une P.F.p. survenant au cours d'une otite chronique est une indication formelle de pratiquer un évidemment pétro-mastoïdien

d'urgence: les lésions d'ostéite, les polypes, voire un cholestéatome compriment le nerf. Au cours d'une poussée de réchauffement la gaine qui avait résisté jusque là, en cédant, laisse le nerf à nu dans le tissu des fongosités. L'ostéite intéresse souvent le limaçon; aussi surdité labyrinthique et P.F. sont-elles souvent associées.

C'est surtout au cours de la tuberculose de l'oreille que la P.F. est fréquente et précoce aussi bien chez l'enfant que chez le nourrisson. Chez celui-ci toute P.F.p. spontanée doit faire redouter une tuberculose de l'oreille, le nerf pouvant être dissocié dans un processus d'infiltration tuberculeuse parfois même sans lésion committante de la caisse.

Enfin, au cours des complications endocraniennes post-otitiques le facial peut-être touché dans son trajet radiculaire.

Les P.F. *post-opératoires* sont la grosse préoccupation des otologistes, au cours des mastoïdectomies et surtout au cours des évidements, des trépanations labyrinthiques, de la chirurgie de la fenestration. Dans celle-ci lorsque le facial est atteint il n'est pas rare que des lésions labyrinthiques sérieuses s'y ajoutent. Mais même au cours de la petite chirurgie auriculaire par voie naturelle (ablation de polypes, curettage de la paroi profonde de la caisse, ossiculotomie, voire même cautérisation à l'acide chromique de la caisse), la P.F.p. est une éventualité avec laquelle il faut compter.

Les lésions post-opératoires sont dues à la compression du nerf par affaissement du canal de Fallope sous la gouge ou la curette, parfois le fait d'un déchirement de la gaine, d'une hémorragie dans la gaine ou de la section du nerf. La P.F.p. qui apparaît seulement 2 ou 3 jours après l'intervention est due à l'œdème du nerf et son évolution est d'habitude transitoire.

PARALYSIES FACIALES ZOSTERIENNES

La plus fréquente des complications motrices du zona, la P.F.p. exceptionnelle dans les zones du tronc et des membres, apparaît au cours des zones de la face et de la région cervico-occipitale et s'observe avec une particulière fréquence lorsque les vésicules du zona siègent au niveau de la conque et du conduit auditif externe dans une zone bien précisée par Ramsay Hunt: aire conique dont le sommet est représenté par la membrane du tympan, les parois par celles du conduit auditif externe, la base répondant à la conque tracée par le tragus, l'antitragus, l'anthélix et la fosse de l'anthélix. Ce zona optique avec son otalgie, ses douleurs dans la région mastoïdienne, associé à une P.F.p. et souvent à des troubles cochléo-vestibulaires peut, en outre, s'accompagner de vésicules sur la langue, sur la voile du palais voire, sur la région postérieure de l'oreille en des territoires bien définis par Ramsay Hunt pour qui l'atteinte zostérienne du ganglion géniculé est responsable du syndrome qui porte légitimement son nom.

Les P.F. zostériennes ont déjà une ancienne et longue histoire et l'on savait depuis longtemps qu'une P.F.p. pouvait succéder à un zona de la face et du cou. Letulle, Voigt, Remak, Testaz, Eulenburg, Kern, Despaigne, Rabbe les avaient décrites et Despaigne, dans sa thèse (1888) qui faisait suite à celle de Testaz, en relevait déjà 15 observations. Alors que la pathogénie paraissait encore incertaine, Klippel et Aynaud font, en 1899, une étude d'ensemble de ces paralysies et créent

le vocable de "paralysies faciales zostériennes" et précisent que le zona est la cause de la P.F. Avec Ramsay Hunt, en 1907, le problème de ces paralysies entre dans une voie nouvelle avec la description du syndrome géniculé. Le problème dépasse le cadre clinique puisque une série d'études convergentes amènent Ramsay Hunt à doter le facial d'un système sensitif. Le ganglion géniculé apparaît comme l'homologue du ganglion spinal dans le nerf mixte sensitivo-moteur que représente le couple facial-intermédiaire de Wrisberg (on savait déjà que l'intermédiaire contenait des fibres sensorielles gustatives et des fibres vaso-motrices et sécrétoires pour les glandes lacrymale et sous-maxillaire).

Si les travaux de Ramsay Hunt ont innové sur plus d'un point et, entre autres mérites, possèdent celui d'avoir précisé la question des otalgies par atteinte du V, du ganglion géniculé, du IX, du X, nous n'avons pas malheureusement jusqu'ici encore la preuve anatomique de l'atteinte du ganglion géniculé dans les P.F. zonateuses. Si bien qu'à côté de la toujours possible, mais non démontrée, compression inflammatoire du nerf facial par le ganglion géniculé il faut admettre que le zona peut réaliser une névrite motrice indépendante et non directement en rapport avec l'atteinte d'aucun ganglion, comme le dit Denny-Brown. L'existence de paralysies à distance (des nerfs oculo-moteurs, par exemple) au cours du zona montrent bien que l'atteinte d'un ganglion n'est pas indispensable à la réalisation de paralysies à distance. L'inflammation méningée peut-elle suffire à réaliser certaines de ces paralysies "aberrantes" (comme on disait autrefois). La chose est fort probable pour certaines d'entre elles.

En dehors du zona qui en est la cause et la signature, cette P.F.p. a-t-elle des caractères qui lui sont propres. Nous nous rapporterons à la très complète étude de Rebattu, Mounier-Kuhn, Dechaume, Bonnet et Colrat sur les zonas de la face (1933), pour rappeler que la P.F. apparaît habituellement 3 à 5 jours après l'éruption, parfois au 2^e septenaire mais qu'exceptionnellement elle peut-être pré-éruptive (de 1 à 5 jours) comme dans les cas de Letulle, Remak, Dejerine. Très souvent les douleurs sont déjà apparues dans la région où siègera l'éruption. S'il est des cas d'apparition très tardive par rapport à l'éruption (voire un mois), il faudra toujours se méfier en pareils cas d'une autre étiologie (syphilis en particulier). Parfois les troubles auditifs et vestibulaires peuvent précéder l'éruption et la P.F.p. (Roger et Brémond).

Souvent une adénopathie, généralement prétragienne, parfois mastoïdienne, sous angulo-maxillaire, cervicale même, accompagne ou précède l'éruption des zonas de la face et du cou.

La P.F. en elle-même n'a rien de particulier. Elle est unilatérale, siégeant du côté de l'éruption, sauf dans le cas unique de diplégie faciale de Raymond. Elle est globale d'emblée ou ne le devient qu'en 1 ou 2 jours après atteinte prédominante au début du facial supérieur ou inférieur. Sa particularité réside en ceci qu'elle s'accompagne d'algies ayant pour siège ou point de départ le territoire de l'éruption, une otalgie profonde indiquant la participation de l'intermédiaire de Wrisberg ou du glosso-pharyngien. Ajoutons enfin que l'examen du liquide céphalo-rachidien montre fréquemment une réaction méningée.

Le pronostic favorable classique de la paralysie est loin d'être constant et Roger, Souques en ont noté la longue durée. Il en est même qui passent à la contracture (Ramsay Hunt, Lhermitte, Sicard) avec parfois des syncynésies durables (A. Thomas).

Les autopsies sont rares du fait de la bénignité de l'affection. Dans les cas de Dejerine et Théoari (zona du plexus cervical), d'André-Thomas (zona intercostal), de Casassus (zona cervical), le facial a été étudié et des lésions de névrite parenchymateuse du facial ont été notées prédominant sur ses branches et, sauf le cas d'André-Thomas, ne remontant pas au-dessous du ganglion géniculé (dans le cas de Dejerine la portion intrapétréuse ne contenait même que peu de fibres dégénérées). Les altérations nucléaires sont du type des réactions à distance. Nous ne savons rien de l'état du ganglion géniculé et dans le cas de Ramsay Hunt (zona cervico-occipital) où les branches du facial présentaient également une dégénérescence wallérienne le ganglion géniculé n'avait pu être trouvé. Dans le cas de Maybaum et Druss, de P.F. avec douleurs et vésicules au niveau du tympan et de l'oreille au cours d'une périartérite noueuse, les lésions du ganglion géniculé ne ressemblaient pas à celles d'un zona (Denny-Brown et coll.).

Par contre, dans les cas de Denny-Brown, Adams et Fitzgerald (1944) où il existait une P.F. avec éruption cutanée dans la zone de Ramsay Hunt, en plus d'un zona occipital, le ganglion se montrait totalement normal alors qu'il existait des signes de névrite du facial avec amas irrégulièrement distribués de lymphocytes tout le long du trajet du nerf, à l'intérieur du canal de Fallope particulièrement.

La névrite du facial peut donc se voir de façon indépendante, en l'absence de lésions inflammatoires du ganglion géniculé, lésions qui étaient censées le comprimer, tout comme la diffusion de cette inflammation à la VIII^e paire paraissait devoir expliquer les troubles cochléo-vestibulaires.

La méthode si élégante des zones pour étudier les territoires sensitifs des nerfs mixtes n'a pas la valeur des sections physiologiques. Nous savons que plusieurs ganglions superposés peuvent être atteints au cours d'un zona. On conçoit donc que la méthode des zones qui déjà pêche par défaut puisse pécher par excès. Nous savons d'autre part que plusieurs nerfs se partagent l'innervation sensitive de la zone de Ramsay Hunt (IX et X en même temps que l'intermédiaire de Wrisberg). L'un ou l'autre de ces nerfs peut avoir selon les cas une prédominance dans cette innervation. Il ne s'agit pas ici comme nous l'avons déjà écrit d'usurpation de fonction mais de prédominance d'innervation. Et l'atteinte de la zone auriculaire de Ramsay Hunt pourra être parfois le fait d'un zona du vague ou du glossopharyngien, comme dans les cas 1 et 2 de Engström et Wohlfart (1949) où il n'y avait pas de P.F. Dans un cas par nous observé récemment il y avait au cours d'un zona du trijumeau frappant V₃ et V₂

des vésicules dans la zone de Ramsay Hunt à l'oreille et sur les deux tiers antérieurs de la langue sans aucune paralysie faciale (fig. 18). On a par ailleurs relevé des P.F. au cours de zonas cervico-faciaux, sans éruption dans la zone de Ramsay Hunt et il est difficile en pareils cas d'admettre une lésion zonateuse simultanée du ganglion géniculé pour expliquer la P.F., lésion qui serait assez importante pour comprimer le facial mais insuffisante toutefois à réaliser sa lésion cutanée spécifique au niveau de l'oreille.

Fig. 18 — Malade ayant présenté un zona siégeant sur le maxillaire inférieur et le maxillaire supérieur du côté droit avec vésicules sur les deux tiers antérieurs du bord droit de la langue et dans la zone auriculaire de Ramsay Hunt. Absence de paralysie faciale; larynx intact sans vésicules ni paralysie. Quelques vésicules aberrantes dans la région cervicale droite.

Bien qu'on n'ait pas encore, du moins jusqu'ici, la preuve anatomique de l'atteinte du ganglion géniculé dans l'explication de la P.F. du syndrome de Ramsay Hunt, l'originalité de l'œuvre de Ramsay Hunt ne saurait être sous-estimée. La connaissance de son syndrome a permis de rapporter au zona nombre de paralysies faciales et d'éviter à bien des malades les interventions inutiles sur l'oreille et la mastoïde. L'examen de l'oto-logiste sera indispensable en présence de toute P.F. douloureuse pour déceler dans le conduit auditif externe des vésicules plus ou moins flétries, comme pour s'assurer qu'il n'y a pas de lésion oto-mastoidienne (quelques exemples ont été rapportés d'otites évoluant concomitamment avec un zona, et de mastoïdites compliquant un zona ou évoluant en même temps que lui).

PARALYSIE FACIALE SYPHILITIQUE

“Des paralysies syphilitiques secondaires la plus commune est de beaucoup l'hémiplégie faciale; ajoutons qu'elle est aussi la plus précoce” (Fournier). Dieulafoy consacra aux P.F.p. syphilitiques une leçon clinique de-

meurée classique. Oppenheim, Ewing, Aloysio de Castro, Nonne et depuis nombre d'auteurs n'ont pu que confirmer la fréquence de la P.F.p. syphilitique.

Elle peut se voir dans les premiers mois qui suivent le chancre (un mois dans le cas de Bahiaut), le plus souvent aux 2^e et 3^e mois qui le suivent; elle fut contemporaine du chancre dans les observations de Janselme, de Balzer, d'Étienne.

On la voit survenir également assez souvent à 4 mois après le traitement arsenical d'attaque quand celui-ci a été insuffisant ou insuffisamment soutenu; Audinot dans sa thèse a particulièrement étudié ces faits. Elle a semble plus fréquente depuis l'introduction des novarsenobenzènes en thérapeutique. La P.F.p. présente alors tous les caractères d'une neuro-récidive.

La paralysie précoce est souvent contemporaine d'une roséole ou d'une éclosion de plaques muqueuses qui permettent parfois d'en identifier la nature; le souvenir d'un chancre récent peut la faire reconnaître mais elle se présente souvent comme une P.F.p. "a frigore" et ce sont les résultats des examens sérologiques et du liquide céphalo-rachidien qui en permettent l'identification. Généralement unilatérale et totale la P.F.p. syphilitique peut-être parcellaire comme dans le cas de Thibault et Schulmann (branche cervico-faciale).

Très souvent elle est bilatérale, le deux atteintes étant simultanées (plus rarement espacées); Dupuytren, Fournier, Waschmuth, Bouveret, Commandeur, Oppenheim, Krumbhaar, Ewing, Aloysio de Castro, Guénolé ont insisté sur ces diplégies faciales syphilitiques.

Il n'est pas rare que la P.F.p. syphilitique soit associée à une atteinte de l'acoustique (vertiges, surdité) et Lannois, Jacquemard ont particulièrement insisté sur ces faits. L'association à d'autres paralysies des nerfs craniens, oculo-motrices en particulier, n'est pas exceptionnelle (de Azua, III^e paire; Lannois, VI^e paire). Collet a rapporté un cas de P.F.p. syphilitique avec atteinte brusque de la VIII^e paire du même côté et il suppose que la lésion syphilitique intéressant le nerf facial au fond du conduit auditif interne a produit une ischémie aiguë de l'artère auditive interne.

Bernhardt, Nonne ont noté la P.F.p. récidivante chez les syphilitiques.

Sous l'influence du traitement spécifique les P.F.p. précoces de la période secondaire guérissent en général remarquablement bien en quelques semaines.

Au début du tabès, Fournier, Strumpell ont noté l'éclosion de la P.F.p. au même titre que les paralysies oculomotrices. Fournier signalait trois caractères de ces P.F.: 1) leur peu d'intensité (parésie plus que paralysie); 2) leur durée remarquablement courte; 3) leur rétrocession spontanée sans le secours d'un traitement général.

Si la compression du nerf dans l'aqueduc de Fallope par périostite du rocher a été autrefois incriminée, si un placard de méningite sclérogommeuse a pu être noté par Boix, si Fournier incriminait la névrite périphérique toxi-infectieuse, les examens du liquide céphalo-rachidien en montrant la fréquence de la réaction méningée dès la période secondaire, laissent supposer un processus inflammatoire radiculaire. Plus rarement, comme dans le cas de Lemierre, l'atteinte du nerf facial est conditionnée par une parotidite syphilitique.

On n'oubliera pas que dans la syphilis la P.F.p. pourra être réalisée par une thrombose syphilitique de l'artère basilaire ou des vaisseaux protubérantiels auquel cas la P.F.p. sera associée à une hémip'égie des membres du côté (syndrome de Milard-Gubler). Enfin un syphilitique peut faire une P.F.p. "a frigore" (Hoffman, Lannois et Dujol, Louste et coll.).

On devra toujours s'enquérir, en pareils cas, non seulement des réactions syphilitiques dans le sang mais encore dans le liquide céphalo-rachidien sans oublier que la lymphocytose rachidienne peut se voir dans le zona comme dans la poliomyélite ainsi que dans les complications de l'otite moyenne.

P.F. AU COURS DES MALADES A VIRUS NEUROTROPE

C'est surtout au cours de la poliomyélite que le problème a été étudié. Trop de faits concordants ne permettent plus de mettre en doute l'appartenance à la maladie de Heine-Medin d'un certain nombre de P.F.p. survenant surtout sur le mode épidémique; mais il est difficile en dehors des notions d'épidémie, de lymphocytose rachidienne, d'une paralysie périphérique des membres, de les rapporter avec sécurité à une maladie de Heine-Medin.

Medin, en 1890, signalait plusieurs observations de poliomyélite avec P.F.p. Beckler (1898) rapporte un cas de P.F. avec paralysies d'autres nerfs craniens et du muscle deltoïde, la sœur de ce malade faisant une poliomyélite typique. Oppenheim (1899) note des cas de P.F. au cours de poliomyélites avec paralysie des membres. Wickmann (1905), Harbitz et Schell (1907), Achard (1908), Miraillé, Zappert, Benek (1909) signalent des cas analogues avec paralysie des membres. En France, les deux thèses de Mme. Tinel-Giry et des Schreiber (Paris, 1911) font une étude d'ensemble de la question.

On voit que les lésions du noyau du VII sont identiques à celles des cellules des cornes antérieures et la preuve expérimentale en est fournie par Levaditti et Stanesco qui provoquent, chez le singe, une P.F. suivie de paralysie des membres avec lésions caractéristiques du noyau du VII.

Par la suite on apprend que le virus de la poliomyélite frappe le bulbe et la protubérance indépendamment des membres avec paralysies des

nerfs craniens dont la plus fréquente est celle du facial. Mais on apprend en même temps que d'autres virus peuvent donner la même symptomatologie et la difficulté du diagnostic s'en trouve augmentée. Et quand le facial est seul atteint le diagnostic est très difficile, basé surtout sur l'existence d'une épidémie de poliomyélite régnante ou sur la notion de simple épidémicité. Nous n'insisterons pas sur les *P.F.p. accompagnant une atteinte médullaire* renvoyant à l'excellent mémoire de Lavergne, Abel et Kissel (1930) où nous voyons que le pourcentage d'atteinte du facial au cours des poliomyélites typiques oscille entre 3,8 et 12%, que le virus a une affinité pour le noyau du VII, souvent le seul lésé des nerfs craniens.

L'atteinte de la face et des membres peut-être simultanée ou n'apparaître qu'après la paralysie des membres. Parfois la P.F. est la première manifestation de l'affection suivie d'autres paralysies descendantes. L'unilatéralité de l'atteinte est la règle sans qu'elle soit du même côté que la paralysie des membres. Elle est habituellement complète d'emblée et totale, de type périphérique. Exceptionnellement, comme dans le cas d'Achard, le facial inférieur est pris isolément. L'atteinte isolée du VII ne comporte pas de fâcheux pronostic et guérit plus ou moins vite, disparaissant après quelques semaines complètement.

Nous serons brefs sur la forme *bulbo-cervicale* de la poliomyélite où la P.F. est souvent associée à une hémiplégie vélo-palatine et laryngée homolatérale et à une paralysie des muscles de la nuque et du cou innervés par le spinal et les premiers nerfs cervicaux. Elles évoluent sans troubles respiratoires ni cardiaques. La guérison est de règle pour les P.F. mais il reste parfois une atrophie des muscles de la nuque. D'autres nerfs craniens peuvent être lésés; même dans les formes les plus hautes, il n'est pas rare d'observer l'abolition des réflexes rotuliens, symptôme unique d'atteinte médullaire.

Le pronostic de la forme bulbo-cervicale contraste avec la gravité habituelle des formes bulbaires primitives sans paralysies des nerfs craniens (avec troubles respiratoires et cardiaques), et des atteintes bulbaires terminales d'une poliomyélite ascendante à forme de Landry.

Les *P.F.p. isolées* de nature poliomyélitique ont été signalées par Me-din (1890, 3 cas), Leeghardt (2 cas sur 311 cas de poliomyélite), Wick-man (14 cas), Zappert, Talpain, Caverley (1924, 14 cas); Stern (1925, 7 cas), Marinesco (8 cas), Radovici (plus de 15 cas) et par la suite Hasler, Hadot van Bogaert. Étienne et Chalié en signalent des exemples. Haguénau leur consacre un mémoire. Rascoff (1949) en étudie 23 cas.

Sans être fréquentes, elles ne sont pas exceptionnelles et frappent surtout les enfants. Le début par angine, fièvre et vomissements, est brusque mais en 48 heures apparaît la P.F. et le syndrome général s'apaise. La P.F. est d'emblée complète et bien qu'il n'y ait pas de signes méningés

cliniques, une lymphocytose légère a été notée par Radovici. La guérison est la règle en quelques mois. La paralysie reste flasque et ne passe jamais à la contracture; mais elles peuvent être durables dans certains cas (Duhem, Rascoff).

C'est surtout la notion d'épidémie, la constatation d'une abolition d'un ou plusieurs réflexes tendineux, l'existence d'une réaction méningée, l'absence de tout trouble sensitif objectif associé, l'absence de toute autre cause, plus que l'argument thérapeutique des bienfaits des injections de sérum de convalescent, qui plaident en faveur de leur nature poliomyélitique. L'épreuve de réaction de neutralisation du virus est en pratique difficile à mettre en œuvre.

On conçoit qu'en pareil cas le diagnostic puisse être difficile avec certaines encéphalites ou d'autres virus neurotropes plus ou moins voisins qui s'observent en dehors de tout foyer de poliomyélite.

Au cours de *l'encéphalite épidémique* la P.F.p. a été notée par Economo, Achard, Hall, Sainton, Mouriquand, Rathery, Beriel et Devic, Barré, Radovici, Bahonneix. Dans l'atteinte des nerfs crâniens le facial vient immédiatement, par ordre de fréquence, après les nerfs oculaires. La paralysie est généralement unilatérale; la diplégie faciale a pu être observée (Sainton, Hall, Reiss); son installation est insidieux et des fibrillations ont pu être notées; elle a pu être précédée (Reiss) par une contracture des muscles faciaux; elle est souvent incomplète, parfois il ne s'agit que d'une simple parésie et Achard a signalé l'atteinte dissociée du nerf; elle est dans la règle peu durable mais elle a pu passer à la spasmodicité.

L'association de somnolence, de paralysie des nerfs oculaires, de hoquet et de myoclonies permet de soupçonner la nature encéphalitique de la P.F. Le liquide céphalo-rachidien montre une réaction cellulaire minime ou nulle contrairement à la poliomyélite.

L'association d'une P.F.p. à une atteinte du neurone périphérique des membres évoluant vers la guérison sans séquelles et sans atrophie, l'existence de hoquet et de myoclonies permettent d'assigner parfois à l'ensemble du syndrome une étiologie névraxitique probable. Nous avons vu le problème étiologique très vaste posé par les diplégies faciales avec poly-névrite.

Mais en dehors de l'encéphalite et de la poliomyélite, du virus Coxackie, bien d'autres virus neurotropes encore à identifier ont été incriminés dans l'étiologie de petites épidémies de P.F.p. survenant par vagues dans certaines régions où il ne semblait exister ni épidémie de poliomyélite ni cas typiques d'encéphalite.

La P.F.p. a été notée (Ljungström) au cours de certaines uvéites idiopathiques avec méningoencéphalite latente dont la nature virale paraît très probable.

PARALYSIE FACIALE AU COURS DE L'HYPERTENSION ARTERIELLE

Il s'agissait jusqu'en ces dernières années de faits peu connus et pourtant dès 1869, Moxon, comme le rappelle Castells, apportait à la fois la première observation clinique et la première précision anatomique puisqu'il avait noté l'existence d'un hématome dans le temporal. Ce n'est que bien plus tard que Keith, Wagener et Kernohan (1928) et Amberg (1929) posèrent le problème. S'il n'est pas sûr que tous les faits rapportés par ces auteurs concernent des P.F. sûrement périphériques, il en est au moins une de Amberg indubitable en ce qui concerne un cas d'hypertension du jeune. En 1930, Etienne May rapporte deux cas de P.F.p. au cours d'une néphrite chronique azotémique avec hypertension et Monnier-Vinard et Puech, chez un malade hypertendu et néphrétique rapportent une observation d'un intérêt capital puisque ces auteurs fournissent la démonstration anatomique de l'existence d'une hémorragie dans l'aqueduc de Fallope comme cause de la P.F.p. En 1933, Griffith apporte une observation; Fournée (1935) dans sa thèse faite dans notre Service, ajoute deux cas nouveaux et rappelle une observation de L. Mathieu. En 1936, Gallavardin, Merklen et Israel apportent de nouvelles observations. Merwarth en 1942 en signale 18 cas et Castells, en 1946, en rapporte au moins 10 observations en même temps qu'il fait une étude complète de la question.

La fréquence de la P.F.p. dans l'hypertension artérielle, évaluée à 3,7% des P.F.p. par Merwarth, paraît encore plus grande à Castells. Fait intéressant elle peut s'observer également au cours de l'hypertension du jeune, voire chez l'enfant.

Le début de la P.F.p. est brusque. La paralysie est totale d'emblée. Elle s'accompagne d'une redoublement paroxystique prémonitoire de la céphalée habituelle des hypertendus et cette céphalée siège du côté ou apparaît la paralysie, tantôt sur la région fronto-temporale souvent au pourtour de l'oreille et au niveau de l'apophyse mastoïde, bien que Merwarth considère comme habituelle l'absence de douleurs retro-auriculaires. Chez un des malades de May, qui présenta 4 poussées successives de P.F.p., chaque poussée était annoncée par les mêmes douleurs mastoïdiennes. La céphalée qui précède de deux ou trois jours la paralysie cède ensuite rapidement; elle peut-être contemporaine d'une poussée hypertensive. Dans les jours qui précèdent l'apparition de la paralysie il est à noter la fréquence d'autres hémorragies (épistaxis, hémorragies sous-conjonctivales, rétiniennes).

En soi, la P.F.p. n'a aucun caractère particulier. Merwarth considère l'absence des troubles du goût comme habituelle, ce qui n'était pas les cas dans les observations de Griffith ni dans l'observation 2 de Castells, ce qui montre que la règle est loin d'être générale et il serait d'ailleurs suprenant, comme le note également Castells, qu'une lésion hémorragique dans l'aqueduc de Fallope puisse revendiquer ce caractère.

L'évolution vers la contracture est très fréquent. Il est à noter le caractère récidivant (May, Amberg, Griffith), voire à bascule (Merklen et Israel) de ces P.F.p. de l'hypertension.

Si May cherchait davantage l'explication de ces P.F.p. dans la néphrite chronique associée à l'hypertension, c'est celle-ci par l'intermédiaire d'une

hémorragie dans le canal de Fallope qui apparaît la cause principale (et démontrée par Monnier-Vinard) de l'atteinte tronculaire du nerf.

Il n'est pas impossible qu'un spasme vasculaire, et non une hémorragie, dans le territoire des artères nourricières du nerf facial (artère stylo-mastoïdienne en particulier) soit la cause efficiente de la paralysie au niveau du tronc du nerf, mais il ne faut pas oublier la possible intervention de quelque trouble vasculaire protubérantiel et chez tout hypertendu qui fait une P.F.p. il convient de rechercher avec soin l'existence d'un syndrome alterne.

Le pronostic de la P.F.p. de l'hypertension, déjà assez sévère en ce qui concerne la paralysie elle-même, nous paraît très sérieux *quo ad vitam* car lorsqu'il s'agit d'une hypertension maligne et qu'elle s'accompagne d'autres hémorragies associées elle montre que l'ère des ruptures vasculaires est ouverte; mais, comme le dit Castells, tout dépend du type de l'hypertension d'autant plus qu'on peut toujours espérer qu'il s'agit d'un spasme vasculaire et non d'une hémorragie au niveau de l'aqueduc de Fallope. Enfin il faut savoir qu'un hypertendu peut faire une P.F.p. de toute autre cause mais on retiendra surtout la nécessité de prendre la tension artérielle chez tout sujet présentant une P.F.p. et cela même chez l'enfant, ainsi qu'en témoigne la très suggestive observation rapportée par Castells d'un enfant de 9 ans qui fit une P.F.p. à bascule et ce n'est qu'un mœlena grave, par la suite, qui fit découvrir une hypertension artérielle.

PARALYSIE FACIALE "A FRIGORE". PARALYSIE DE BELL

Quand on a éliminé toutes les causes connues de P.F.p. il reste un nombre considérable de cas où aucune cause patente ne peut-être relevée; 304 cas appartenaient à ce groupe sur 450 cas de P.F.p. relevés par Merwarth sur une période de 19 années. Le sexe ne paraît avoir aucune influence. Le côté affecté ne montre aucune prédominance. Il s'agit d'une paralysie faciale unilatérale (la diplégie est tout à fait exceptionnelle) qui guérit dans 80% des cas en quelques semaines ou en quelques mois, mais dont l'évolution vers la contracture n'est pas rare. La récurrence n'est pas exceptionnelle après des délais courant sur plusieurs années, soit du même côté soit du côté opposé, et ces récurrences se noteraient dans 7% des cas, d'après Merwarth. Enfin une autre particularité mérite d'être soulignée: le caractère familial, voire même héréditaire de cette P.F.p. cryptogénétique.

On a assigné à cette P.F.p. deux épithètes: celle de paralysie "rhumatismale" à l'époque où l'arthritisme régnait en maître sur la pathologie; celle de paralysie "a frigore" qui souligne une donnée fréquemment rencontrée dans les antécédents immédiats, à savoir l'exposition au froid.

L'idée qu'une fluxion rhumatismale pouvait faire gonfler le nerf et l'écraser contre les parois de l'aqueduc de Fallope est déjà ancienne (Bé-

rard, 1835). L'œdème du nerf est un fait que les interventions chirurgicales ont montré — qu'il s'agisse d'œdème inflammatoire ou vasomoteur — mais le rhumatisme est peu probablement en cause et Winternitz a montré récemment par des statistiques comparatives que l'étiologie rhumatismale ne pouvait être retenue.

Le rôle du froid mérite plus ample considération. Nombre de médecins connaissent des faits troublants en faveur de cette pathogénie: les sujets avaient été exposés au froid dans les heures précédant l'installation de la paralysie. Cependant nombre de statistiques ont prouvé que les mois les plus froids de l'année ne sont pas ceux où l'on note le plus de P.F.p.; d'autre part que les mécaniciens de chemin de fer, par exemple, exposés au froid, ne présentent pas plus de P.F.p. que la moyenne des autres professions (Hyslop, Panneton); et enfin que dans les pays chauds on voit autant de P.F.p. que dans les pays septentrionaux. Il conviendrait d'ailleurs d'étudier plus spécialement le rôle du refroidissement, et non seulement celui du froid ambiant, car on peut attraper froid en plein été. Ajoutons que nombre de malades se réveillent à la chaleur du lit porteurs d'une P.F.p. Si bien que la théorie "a frigore", si riche d'arguments suggestifs, ne peut-être affirmée sans réserve, tout en reconnaissant que le refroidissement peut jouer un rôle favorisant soit en exaltant un virus quiescent soit en déterminant l'éclosion de troubles vaso-moteurs.

Plusieurs théories ont été émises pour expliquer ces P.F.p. cryptogénétiques:

1. *La théorie otogène* — Elle fut l'une des premières en date (Deleau et Roche, 1857). La P.F.p. serait due à une otite moyenne latente non suppurative. Avec des variantes topographiques selon les auteurs, la P.F.p. serait le fait d'une antrite séro-fibrineuse pour certains, alors que pour d'autres elle résulterait de l'infection de certains groupes de cellules mastoïdiennes avoisinant le trajet du nerf. Un des arguments invoqués (Barraud) en faveur de la théorie otogène est la précession de douleurs que siègent dans l'oreille, sur l'apophyse mastoïdienne, et irradiant dans la face, le cou, comme celles des otites. Quant à la rougeur de la membrane tympanique également invoquée, on sait qu'elle peut-être la conséquence d'un trouble vaso-moteur et non obligatoirement la traduction d'une otite fruste. Il est cependant difficile d'envisager l'intervention d'une otite latente dans la genèse des P.F.p. cryptogénétiques alors que l'on sait combien l'otite moyenne suppurée aigue donne peu de P.F.p.

Qu'il soit de bonne et saine règle clinique de faire, toujours et systématiquement, examiner l'oreille de tout sujet porteur d'une P.F.p., c'est là obligation formelle, mais incriminer toujours un facteur otogène dans l'étiologie de la paralysie de Bell serait se heurter à l'évidence des faits.

2. *La théorie d'un zona fruste du ganglion géniculé* a été également proposée, en particulier pour les P.F.p. douloureuses. Mais lors même qu'avec l'aide d'un otologiste, on recherche avec soin et à plusieurs reprises (car la P.F.p. peut exceptionnellement précéder l'éruption) la présence de vésicules dans la zone de Ramsay Hunt ou dans les divers territoires cutanés ou muqueux de la face, le fait est qu'on n'en trouve pas dans la P.F.p. dite "a frigore" et il serait vain de

parler en pareil cas de zona sans éruption. L'existence d'une réaction méningée, à l'examen du liquide céphalo-rachidien, n'est même pas suffisante pour incriminer une infection zostérienne car d'autres infections du névraxe peuvent donner des signes d'inflammation du liquide rachidien. Seule l'étude systématique de la réaction de fixation du complément pourrait authentifier l'infection zonateuse dans ces P.F.p., comme l'on fait Aitken et Brain qui, étudiant 22 cas de paralysie de Bell, trouvèrent 4 fois seulement des anticorps zostériens.

3. *La théorie vaso-motrice ou de la névrite ischémique* prévaut actuellement. Une dysrégulation circulatoire dans le territoire des artères nourricières du nerf, tout particulièrement de l'artère stylo-mastoidienne qui entre par le trou stylo-mastoidien et qui irrigue la portion verticale du nerf (la méningée moyenne irrigue la partie moyenne du nerf, plus haut un troisième pédicule artériel est fourni par l'artère auditive interne entrant dans l'hiatus de Fallope à contre-courant du nerf pétreux superficiel), aboutirait, du fait du blocage plus ou moins durable de la circulation artérielle, à une névrite ischémique par atteinte des vasa-nervorum. Soupçonnée par Worms et Chams en 1931, cette théorie a été développée par Audibert, Mattei et Paganelli en 1936, et par Kettel, plus récemment. Il n'est pas douteux que l'apparition brutale presque instantanée d'une P.F.p. à la suite d'une frayeur, d'une émotion (comme dans les cas de Bell, Trouseau, Arietta, 1925; Bergonzi, 1943) ou d'une colère (comme dans une observation personnelle) est grandement en faveur d'un trouble circulatoire soudain avec déficit d'irrigation du nerf. Dans le même ordre d'idées on connaît bien l'existence d'hémorragies dans l'aqueduc de Fallope dans les P.F.p. des hypertendus, comme dans le cas de Monnier-Vinard et Puech. Les constatations opératoires des chirurgiens qui ont exposé le nerf facial dans les P.F.p. récentes montrent de l'œdème du nerf au-dessous du trou stylo-mastoidien. Il est vraisemblable que cet œdème est le résultat de l'ischémie du nerf et en faveur du rôle fondamental de cette ischémie primitive plaident les constatations de Kettel mettant en évidence une nécrose aseptique des parois du canal de Fallope et des cellules mastoïdiennes, lésions osseuses ischémiques et exo-neurales confirmées par Agnar Hall. De plus, comme Kettel l'a montré, les décompressions précoces du nerf ne donnent pas les résultats satisfaisants qu'on pourrait en attendre si l'œdème était vraiment primitif et d'importance primordiale.

Cette dysrégulation circulatoire siègerait au niveau du trou stylo-mastoidien pour Kettel, Hygger et Sullivan; si à ce niveau les lésions sont maximales c'est peut-être parce que l'angulation du nerf à sa sortie le prédispose aux troubles circulatoires et si l'œdème prédomine sur la portion verticale du nerf c'est probablement parce que la portion horizontale présente une plus grande richesse d'anastomoses vasculaires et se trouve de ce fait moins exposée à l'ischémie (Hygger, Martin).

En faveur de la théorie vaso-motrice plaident également certains faits comme ceux de P.F.p. apparaissant quelques heures après une extraction dentaire du même côté, après une ablation d'amygdales, de même que l'amélioration rapide de certaines P.F.p. du type "a frigore" après ablation d'un foyer infectieux dentaire et sur lesquels existe une importante littérature incriminant un réflexe vaso-moteur à point de départ dentaire se répercutant sur les vasa-nervorum du tronc du nerf [thèses de Neu-Derottin (1924), de Baccalu (1931), de Seimbille (1939), de Mourgues (1950), sans oublier les contributions de Rodier, Chompret, Bertein, Bercher, Dechaume, Panneton]. Notons, en passant, que le problème est le même que celui que posent les troubles oculaires dits réflexes d'origine bucco-dentaire.

Quelles sont les causes de cette dysrégulation vaso-motrice? L'hypertension artérielle, l'hypotension, l'artériosclérose aux causes multiples et bien d'autres fac-

teurs générateurs de spasmes peuvent être incriminés. Et le refroidissement lui-même, en tant que fauteur de spasme, ne peut d'ailleurs être tenu pour innocent et son rôle bien connu peut s'inscrire des lors à l'actif de la théorie vaso-motrice. Il doit d'ailleurs agir à la périphérie au-dessous du trou stylo-mastoidien car au-dessous de cet orifice "s'il est un nerf qui semble anatomiquement disposé pour échapper aux atteintes du froid, c'est bien le nerf facial", selon la remarque de Sibleau, rappelée par J. Tarneaud.

L'anaphylaxie elle-même peut-être responsable de troubles vaso-moteurs au niveau du nerf facial. L'existence de P.F.p. post-sérothérapiques (R. Froment, Perrin, Etienne, Boudin), tout comme les caractères du syndrome de Melkerson avec son œdème chronique angioneurotique de la face et ses P.F.p. à répétition, sont hautement significatives. De plus les expériences récentes de Coassolo réalisant chez le lapin, par réfrigération après sensibilisation, des P.F.p. avec œdème et lésions congestives du nerf sont d'un réel intérêt en montrant le rôle déchainant du froid sur un terrain allergique spécial car, en désensibilisant l'animal par la novocaïne, la réfrigération ne produit pas de lésions du nerf. D'ailleurs, comme Belloni et Arslan l'ont déjà souligné, n'existe-t-il pas un urticaire au froid et le froid ne peut-il produire dans la gaine du nerf quelque lésion analogue? La pathogénie allergique, et d'une manière générale, la théorie vaso-motrice ont l'avantage d'expliquer le caractère individuel des réactions et pourquoi certains sujets sont plus sensibles au refroidissement que d'autres, la possibilité de récidives, multiples parfois, à plus ou moins longue échéance et, enfin, le caractère souvent familial de certaines P.F.p. Quelque susceptibilité vaso-motrice propre à la souche, quelque facteur de sensibilisation particulier à l'individu paraissent ainsi intervenir dans le déterminisme de certaines P.F.p. De plus quelque anomalie anatomique joue-t-elle un rôle favorisant? On pourrait également l'envisager.

4. *La théorie de la névrite infectieuse* — Mais, et on l'a déjà dit, comment expliquer par la théorie vaso-motrice ces petites épidémies de P.F.p. que nous voyons surgir à certaines périodes, de temps à autre? Il y a là un argument de poids contre toute théorie exclusive. La théorie infectieuse au moins pour ces P.F.p. éclatant par bouffées épidémiques apparaît très probable. S'agit-il d'un virus autonome? Il est encore à trouver et dans 8 cas où une ponction sous-occipitale fut pratiquée par Rosenbluth l'inoculation au signe fut négative. Même en admettant la théorie de la névrite infectieuse on ne saurait évidemment refuser l'intervention d'une ischémie secondaire du fait du gonflement infectieux du nerf dans l'aqueduc de Fallope, mais le fait vasculaire apparaît alors dans le temps comme un phénomène second, de la plus haute importance certes dans le destin de la paralysie dont elle régit la gravité, mais il n'apparaît plus comme un chaînon dans le mécanisme pathogénique des lésions cylindraxiales.

Une névrite infectieuse que Erb, Gowers, Dejerine et nombre d'auteurs soupçonnaient déjà apparaît dans bien des cas comme le substratum de certaines P.F.p. "a frigore", mais cette théorie, hâtons-nous de le dire, ne saurait expliquer le caractère récidivant, voire familial de certains cas de P.F.p.

Que disent les constatations anatomiques? Elles sont rares du fait que la P.F.p. ne met pas la vie en danger. Des 5 documents nécropsiques déjà anciens que l'on cite, et que nous devons à Minkowski (1892), Dejerine et Théorari (1897), Alexander (1902), Miraillié (1906) et André-Thomas (1907), nous savons que les lésions du nerf sont celles d'une névrite parenchymateuse dégénérative sans trace d'inflammation et tous les auteurs sont d'accord pour dire que les lésions sont plus marquées dans la partie périphérique du nerf et siègent au-dessous du ganglion géniculé. Les lésions nucléaires apparaissent comme des lésions de chroma-

tolyse du type des réactions à distance. Dans le cas d'Alexander il existait quelques infiltrations de cellules rondes le long des vaisseaux, de l'endonèvre; sans ce chapitre, notons en passant que dans le cas cité de Dejerine et dans un cas d'André-Thomas il s'agissait de P.F.p. post-zonateuse.

Par contre les constatations macroscopiques sur le vivant sont nombreuses depuis que Ballance et Duel (1932) proposèrent la décompression et l'exposition du nerf dans l'aqueduc de Fallope, du trou stylo-mastoïdien jusqu'au canal semi-circulaire, dans la thérapeutique des cas durables. Duel, Tickle, Morris, Horgan, Cawthorne et Kettel ont noté l'œdème du nerf au-dessous du trou stylo-mastoïdien et l'incision de sa gaine le faisait saillir en dehors. Cawthorne a noté un véritable étranglement du nerf au niveau du trou stylo-mastoïdien et la présence de très fins filets hémorragiques courant longitudinalement le long du nerf, du moins dans les cas récents. Dans les cas plus anciens, on a pu noter un nerf réduit à une fibre rougeâtre, ratatinée, adhérente à la gaine (Cawthorne) ou des altérations atrophiques du nerf (Duel et Tickle, Morris). Kettel a trouvé, en outre, une nécrose aseptique des parois du canal de Fallope et des cellules mastoïdiennes proches du trou stylo-mastoïdien.

Que l'œdème soit primitif et l'ischémie secondaire (Ballance et Duel) ou que l'ischémie soit primitive et l'œdème secondaire, comme le pense Kettel, nous ne saurions en décider, encore que les faits notés par Kettel et rappelés plus haut soient en faveur de la deuxième hypothèse.

Aucune théorie exclusive ne saurait donc actuellement être proposée. Nous avons exposé les arguments en faveur de l'une et l'autre des deux théories vaso-motrices et infectieuses qui ne sauraient d'ailleurs être opposées dans l'explication des P.F.p. cryptogénétiques. Chacun des deux processus revendique un certain nombre de cas, sans parler d'autres facteurs possibles, que les travaux de demain nous apporteront dans ce problème toujours mystérieux de l'étiopathogénie des P.F.p. cryptogénétiques, par la mise en commun de l'effort conjugué de nos diverses disciplines.

Il resterait, enfin, à parler du problème des *douleurs* si fréquemment associées à la P.F.p. cryptogénétique et qui reste encore une énigme.

La fréquence des douleurs annonçant une P.F.p. et siégeant du même côté que celle-ci a été souligné depuis longtemps. Elles siègent habituellement derrière l'oreille, dans la région mastoïdienne, dans la région occipitale, plus rarement cervicale, ou siègent dans la région frontale, les tempes et la joue et tous les auteurs n'ont fait que confirmer la réalité de ces algies pré-paralytiques plus souvent mastoïdiennes et occipitales que trigéminales. Möbius, Testaz considéraient même qu'il existait un rapport entre l'intensité de la douleur et la gravité de la P.F.p., assertion déjà réfutée autrefois (Despaigne) mais reprise par les auteurs modernes (Tumarkin, Findley, Sullivan, Hylger, Bunnell) qui considèrent que la douleur qui accompagne une P.F.p. complète indique une lésion dégénérative sévère.

Leur durée est variable, les douleurs disparaissant le plus souvent avec la paralysie qu'elles ont souvent précédé de plusieurs jours.

Parfois au lieu de douleurs ce sont des sensations anormales autour de l'œil, de la bouche ou même du côté de la langue, sensation d'être enflé, raide, sensation de grains de sable, ainsi que le signale Wilson.

L'explication de ces douleurs ne laisse pas que d'être embarrassante dans les P.F.p. cryptogénétiques. Dieulafoy se demandait s'il ne fallait pas admettre un retentissement sur les filets nerveux qui s'anastomosent avec le facial: "Si on admet", disait-il, "que le facial est un nerf mixte sensitif et moteur l'explication de ces douleurs est assez simple". Souques se demandait si le facial n'envoyait pas quelques filets sensitifs en arrière de l'oreille dans le domaine du rameau auriculaire postérieur et en avant dans le domaine de ses propres terminaisons motrices, ce qui expliquerait les douleurs retro-mastoïdiennes et dans la moitié antérieure de la face. Mais Sicard faisait remarquer qu'à la suite d'alcoolisation du facial dans l'espace pré-mastoïdien contre les hémispasmes faciaux, malgré une paralysie motrice à peu près complète, il n'avait jamais remarqué d'anesthésie dans le territoire périphérique du facial. Une anastomose de la branche temporo-faciale du facial avec les rameaux frontaux du nerf sus-orbitaire (Ve paire), pourrait expliquer les douleurs oculaires (Richon, Giraud et Mlle. Hennequin).

Petit se demandait si le processus ne restant pas uniquement limité au facial n'atteindrait pas des ramifications nerveuses voisines dépendant du Ve paire, voire d'autres racines nerveuses sensitives; dans une de ces observations où les douleurs cervicales parties de la région auriculaire allaient de proche en proche jusqu'à gêner l'élévation du bras, il se posait la question de savoir si le processus infectieux n'atteignait pas plusieurs racines.

Avec la théorie vaso-motrice des P.F.p. Hylger se demande si un spasme segmentaire périphérique dans le domaine de l'artère stylo-mastoïdienne ne pourrait pas, par son intensité, causer une dilatation artérielle rétrograde dans l'artère stylo-mastoïdienne elle-même; la douleur produite serait alors une douleur de vaso-dilatation. On comprendrait alors que l'intensité de la douleur puisse témoigner de la gravité du spasme et partant soit d'un fâcheux pronostic pour la P.F. Cette hypothèse est séduisante mais, comme on l'a remarqué, la précession sur plusieurs jours de la douleur sur la P.F.p. est peu en sa faveur.

Pour Kettel, un œdème des tissus fermes consécutif au spasme vasculaire serait peut-être responsable des douleurs localisées à l'oreille ou derrière l'oreille. Il est possible aussi que les douleurs soient le fait de l'atteinte, au sein des fibres motrices du facial, des filets sensibles anastomotiques venus du plexus cervical et du Ve paire pour lui apporter sa sensibilité récurrente. Le rameau auriculaire postérieur de la branche auriculaire du plexus cervical s'anastomose, par exemple, avec le rameau au-

riculaire postérieur du facial; si les racines cervicales ou le trijumeau étaient lésées en même temps que la facial ils devraient, en effet, traduire leur souffrance ailleurs que dans le territoire de ces anastomoses.

On voit combien ce problème des douleurs précédant la P.F.p. reste encore entouré d'obscurité.

19, Rue de Bourgogne — Paris VIIe — France.